

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N° 67

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Paul Durand

Ancien interne des Hôpitaux de Paris

Né à Paris le 16 Juin 1895

**ENDOARTÉRITE
OBLITÉRANTE PRIMITIVE
DE L'ARTÈRE PULMONAIRE**

(SCLÉROSE PRIMITIVE)

Président : M. VAQUEZ, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

45, RUE RACINE, 45

1927

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Paul Durand

Ancien interne des Hôpitaux de Paris

Né à Paris le 16 Juin 1895

ENDOARTÉRITE
OBLITÉRANTE PRIMITIVE
DE L'ARTÈRE PULMONAIRE

(SCLÉROSE PRIMITIVE)

Président : M. VAQUEZ, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1927

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	GILBERT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET.
	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique.	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Sans chaire.	ROUVIÈRE.
	BRANCA.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . . Pathologie médicale.
 AUBERTIN . . . Pathologie médicale.
 BASSET . . . Pathologie chirurgicale.
 BAUDOUIN . . Pathologie médicale.
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 CADENAT . . . Pathologie chirurgicale.
 CHAMPY Histologie.
 CHIRAY Pathologie médicale.
 CLERC Pathologie médicale.
 DEBRÉ Hygiène.
 I. de JONG . . Anatomie pathologique.
 DUVOIR Médecine légale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FIESSINGER . Pathologie médicale.
 FOIX Pathologie médicale.
 GARNIER . . . Pathologie expérimentale.
 HARVIER . . . Pathologie médicale.

MM.

LÉVY-SOLAL. Obstétrique.
 HOVELACQUE . Anatomie.
 JOYEUX Parasitologie.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LARDENNOIS Pathologie chirurgicale.
 LEMAITRE . . Oto-rhino-laryngologie.
 HEITZ-BOYER Urologie.
 LHERMITTE . Pathologie mentale.
 LIAN Pathologie médicale.
 MATHIEU . . . Pathologie chirurgicale.
 METZGER . . . Obstétrique.
 MONDOR . . . Pathologie chirurgicale.
 MOURE Pathologie chirurgicale.
 MULON Histologie.
 PHILIBERT . . Bactériologie.
 RICHET Fils . . Physiologie.
 VAUDESCAL. Obstétrique
 VERNE Histologie.
 VELTER Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

GOUGEROT . Pathologie médicale
 GUÉNIOT . . . Obstétrique.

MM.

RETTERER . . Histologie.
 TANON Pathologie médicale.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALGLAVE . . Clinique chirurgicale.
AUVRAY . . Clinique chirurgicale.
CHEVASSU . . Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE . Clinique médicale.
LEREBoullet . Clinique médicale in-
fantile.
LE LORIER . . Clinique obstétricale.

MM.

LÉRI Clinique médicale.
LŒPER . . . Clinique médicale.
PROUST . . . Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ . Clinique chirurgicale.
MOCQUOT . . Clinique chirurgicale.
RIBIERRE . . Clinique médicale.
VILLARET . . Clinique médicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé.	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.	
CHAILLEY-BERT.	
LEDoux-LEBARD	
	Stomatologie.
	Éducation physique.
	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FAMILLE

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR VAQUEZ

Membre de l'Académie de Médecine
Médecin des Hôpitaux de Paris

*En témoignage de profonde
admiration et de respectueuse
affection.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Stage

1913, Monsieur le Professeur GILBERT

Externat F.Fon

1914, Monsieur le Professeur VAQUEZ

1915, Monsieur le Professeur LEJARS

1915, Monsieur le Docteur SORREL

1919, Monsieur le Docteur CAUSSADE

Externat

1920, Monsieur le Docteur JEAN HALLE

1922, Monsieur le Docteur ARROU

Internat Provisoire

1921, Monsieur le Docteur PASTEUR-
VALLERY-RADOT

Internat

1923, Monsieur le Docteur DUFOUR

1923-1924, Monsieur le Docteur PAPILLON

1924, Monsieur le Docteur BRUHL

1925, Monsieur le Docteur JEAN HALLE

1925, Monsieur le Docteur CATHALA

1926, Monsieur le Professeur VAQUEZ

1927, Monsieur le Docteur CHEVRIER

*Hommage de très profonde gra-
titude.*

A MESSIEURS LES DOCTEURS

DONZELOT, BORDET, GERAUDEL,

*Qui ont bien voulu m'aider de
conseils précieux.*

A mes Maîtres de Conférence : Messieurs les Docteurs
LUTEMBACHER, METIVET, HENRI BENARD,
BOPPE, MARQUEZY.

*A qui je dois les premiers élé-
ments de mon instruction médi-
cale.*

ENDOARTÉRITE OBLITÉRANTE PRIMITIVE DE L'ARTÈRE PULMONAIRE

(SCLÉROSE PRIMITIVE)

INTRODUCTION

La sclérose de l'artère pulmonaire a fait l'objet de nombreux travaux ; le plus important fut publié en 1910, par un élève du Professeur Vaquez, le Docteur Léon Giroux qui en fit le sujet de sa thèse.

La sclérose secondaire, complication d'affections cardiaques ou pulmonaires, occupe dans tous les ouvrages parus sur cette question, la place la plus importante ; c'est en effet la forme de beaucoup la plus répandue de sclérose de l'artère pulmonaire.

Mais comme l'ont montré quelques auteurs, et selon l'expression du Professeur Vaquez, à côté de la « sclérose complication » il existe une forme infiniment plus rare mais du plus grand intérêt, une « sclérose maladie », c'est la sclérose pure ou primitive qui fera l'objet de cette thèse.

Nous avons rassemblé ici les observations parues jusqu'à ce jour sur ce sujet en éliminant toutes celles dont le caractère primitif aurait pu paraître douteux.

Nous avons étudié dans chacune d'elles sans idées préconçues, les faits cliniques et anatomiques rapportés par les auteurs et nous avons tiré de cette lecture les conclusions qu'elles comportent.

Après avoir fait la synthèse des symptômes observés dans cette affection, nous avons voulu montrer quelles étaient les méthodes modernes les plus propres à faire un diagnostic si rarement posé pendant la vie de ces sujets.

Nous nous faisons un devoir et un plaisir d'exprimer ici notre gratitude à M. le Professeur Vaquez, qui a bien voulu nous suggérer le sujet de cette thèse ; le temps nous a manqué pour donner à cette étude tout le développement qu'elle mérite ; nous la présentons à notre éminent Maître, en faisant appel à son habituelle indulgence ; la bienveillance éclairée qu'il nous a toujours témoignée dans son service a été pour nous le plus précieux des encouragements.

HISTORIQUE

La sclérose de l'artère pulmonaire jusqu'au travail classique de Léon Giroux avait fait l'objet de quelques publications où la sclérose primitive tenait à vrai dire, assez peu de place.

Alors que la sclérose de l'artère pulmonaire était signalée pour la première fois en 1829 par Andral, ce n'est qu'en 1865 que Kolb rapporte une observation de sclérose de l'artère pulmonaire qui paraît primitive.

Aust en 1892 donne la première observation typique et bien étudiée de ce syndrome chez un sujet de 25 ans atteint de cyanose. Son protocole d'autopsie signale l'importance de l'hypertrophie du cœur droit, le petit volume du cœur gauche, des veines pulmonaires et de l'aorte, l'intégrité des appareils valvulaires, enfin la sclérose étendue aux fines ramifications de l'artère pulmonaire.

L'observation de Romberg en 1893 chez un sujet de 24 ans est aussi démonstrative ; le premier il donne une classification des différentes formes de sclérose de l'artère pulmonaire où il réserve une place à la sclérose primitive qu'il attribue à une endocardite propagée des valvules sigmoïdes au tronc de l'artère.

Il faut arriver en 1907 pour retrouver une nouvelle observation de sclérose primitive décrite par Monckeberg ;

pour la première fois, cet auteur fait chez ces sujets un examen histologique et signale une extrême prolifération de l'endartère, surtout dans les fines ramifications où elle atteint une épaisseur trois ou quatre fois supérieure à celle de la tunique moyenne ; la deuxième observation publiée par cet auteur est moins démonstrative.

Puis, Rogers publie en 1908 dix observations de sclérose primitive observées chez des hindous où l'affection paraît assez répandue, malheureusement quelques unes de ces observations sont un peu incomplètes et il manque les examens histologiques. Rogers attribuait cette affection à la syphilis.

La même année, une observation de sclérose primitive chez une jeune fille de 20 ans et chez un homme de 33 ans sont publiées par Rossle et par Kitamura.

En 1909, Wodynski donne un compte rendu d'autopsie chez une femme de 37 ans, présentant des lésions de sclérose primitive.

La plupart de ces observations sont publiées en 1910 dans la thèse de Giroux. Cet auteur fit une étude anatomique, histologique et expérimentale très complète de la sclérose de l'artère pulmonaire apportant un grand nombre d'observations. Il réserva dans ce travail une place à la sclérose primaire soulignant sa rareté et la difficulté de lui attribuer une étiologie satisfaisante.

En 1912, avec la thèse d'Arrillaga, les travaux des auteurs argentins prennent une importance assez grande. Nous allons résumer en quelques mots la thèse soutenue par les auteurs de ce pays.

La première publication sur ce sujet parue en Argentine

était due à Ayerza qui avait décrit sous le nom de « Cardiaques noirs » un syndrome où prédominait une cyanose très accentuée avec polyglobulie succédant à une affection pulmonaire chronique.

En 1905 Escudero montrait que ce syndrome était consécutif à une sclérose de l'artère pulmonaire (les observations antérieures de Aust et Romberg avaient d'ailleurs depuis plusieurs années fixé cette pathogénie).

En 1912, dans une thèse publiée à Buenos-Ayres, Arrillaga décrit le syndrome dit « Maladie d'Ayerza ou syndrome des cardiaques noirs », le rapporte à la sclérose de l'artère pulmonaire et montre que celle-ci est secondaire à des lésions pulmonaires chroniques.

En 1921 après une publication de Scott-Whartin et d'Elizalde qui avaient découvert des spirochètes dans la paroi d'anévrysmes pulmonaires chez des sujets atteints de maladie noire, Arrillaga attribue la sclérose de l'artère pulmonaire à la syphilis. C'est la thèse qu'il soutient encore actuellement, en particulier dans son livre récent paru à Buenos Ayres en 1925 : *Cardiacos Negros*. Pour cet auteur toute sclérose de l'artère pulmonaire associée ou non à une affection mitrale ou pulmonaire est due à la syphilis, les affections associées ne jouant selon son expression que le rôle de « mordant » pour le trépônème.

L'opinion de cet auteur fut très critiquée et même dans son pays.

Escudero en 1926, limite le syndrome appelé « Maladie d'Ayerza » à la syphilis bronchique avec sclérose oblitérante de l'artère pulmonaire. Il s'élève en outre contre

le terme impropre de « cardiaques noirs » ces malades étant des pulmonaires mourant par le cœur, présentant une phase cardiaque purement terminale.

Si l'on considère le cas particulier de la sclérose primitive Arrillaga en nie l'existence, toute sclérose de l'artère pulmonaire étant pour lui syphilitique et primitive, mais par primitive il entend antérieure à l'affection pulmonaire associée, pour répondre à l'opinion d'Escudero qui estime que la lésion pulmonaire précède la lésion artérielle.

Nous aurons souvent ici l'occasion de critiquer les théories de ces auteurs.

Entre temps, parurent de nombreuses publications.

Borelli en 1913 publie une observation très complète de sclérose primitive.

Hart en 1916 en rapporte deux autres.

Scott-Whartin en 1917 découvre des spirochètes dans la paroi d'un anévrysme de l'artère pulmonaire, mais en dehors de tout syndrome de sclérose primitive.

Posselt en 1918 puis en 1925 fournit deux publications sur la sclérose primitive de l'artère pulmonaire. Sans méconnaître la difficulté d'attribuer une étiologie à la sclérose primitive il émet l'hypothèse d'une atrésie congénitale des veines pulmonaires et de l'aorte; il insiste sur quelques points particuliers du syndrome tels que la « dissociation de la dyspnée et de la cyanose » chez ces malades et les crises douloureuses d'angor hypercyanotique.

Nous n'avons pas trouvé dans les travaux de cet auteur une étude très précise de la question.

En 1920, Gunther publie deux observations nouvelles de sclérose primitive.

La même année, Eppinger et Wagner rapportent cinq observations où le caractère primitif de la sclérose n'est pas absolument net.

En 1921, en revanche, Mattiolo publie un nouvel article très complet rapportant 19 observations dont une personnelle. Cet auteur classe la sclérose de l'artère pulmonaire en trois groupes : sclérose généralisée avec atteinte de l'arbre pulmonaire, sclérose secondaire aux affections mitrales ou congénitales du cœur et aux affections pulmonaires, sclérose primitive. Il conclut lui aussi à la difficulté de fixer une étiologie après avoir passé en revue les différentes hypothèses proposées jusqu'à ce jour.

Münzer en 1924 publie quelques notes pour montrer que dans la sclérose de l'artère pulmonaire la lésion de l'artère est primitive et non pas secondaire à la sclérose pulmonaire comme le pensait Eppinger.

Gamma présente une étude sur la sclérose primitive sans en rechercher l'étiologie.

Parkes-Weber aborde également ce sujet. Cet auteur se refuse à admettre le rôle pathogénique de la syphilis.

En 1922 paraissent de nombreux travaux sur la sclérose de l'artère pulmonaire où la sclérose primitive tient peu de place.

En 1923, Engelen montra, après beaucoup d'autres auteurs d'ailleurs, qu'il faut distinguer dans la sclérose de l'artère pulmonaire les lésions limitées au tronc, des lésions diffuses et systématisées de l'arbre artériel.

La même année paraissent deux observations nouvelles, l'une de Thistovitch, l'autre très complète de Pezzi qui fit un diagnostic de sclérose primitive sur le vivant.

En 1924 Watzen publie une observation de sclérose de l'artère pulmonaire chez un enfant de 11 mois mort au milieu de phénomènes de cyanose.

En 1925 paraît le travail de Posselt que nous avons cité plus haut et qui ne contient pas d'observation nouvelle, c'est une simple étude critique.

En 1926, le Professeur Vaquez, dans une leçon faite à l'hôpital de la Pitié reprend les grandes lignes de la question, insistant sur la sclérose primitive, il montre quels en sont les meilleurs éléments de diagnostic et en particulier appelle l'attention sur l'application à ces sujets de procédés nouveaux d'exploration qu'il présente avec le Docteur Dioclès, téléradiographie et téléstéréoradiographie, ces moyens d'investigation complétant heureusement l'orthodiagraphie.

Nous avons donné à la fin de cet ouvrage la liste de tous les travaux auxquels nous nous sommes rapportés et dont les plus importants figurent dans cet historique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1) Anatomie Macroscopique.

A l'autopsie d'une sclérose primitive de l'artère pulmonaire, après ouverture du péricarde qui contient souvent une quantité de liquide notable (100 à 300 centimètres cubes) on est frappé par le volume énorme des cavités droites et plus particulièrement du ventricule droit.

Celui-ci, d'après les descriptions de tous les auteurs est hypertrophié de façon telle, qu'il forme toute la face antérieure du cœur et même la pointe, cachant les cavités gauches qui semblent être un appendice du cœur droit, suivant l'expression employée par Monckebergg.

Il ne s'agit pas de simple dilatation mais d'une hypertrophie musculaire du ventricule droit. Son épaisseur à la coupe est énorme, elle est égale ou dépasse celle du ventricule gauche. Mattiolo et Gunther citent les chiffres de 12 ; 9 ; 12 millimètres d'épaisseur contre 10 ; 10 ; 11 ; millimètres pour le ventricule gauche. Le ventricule droit réagit en somme à l'hypertension de la petite circulation qui accompagne la sclérose de l'artère pulmonaire, comme le ventricule gauche à l'hypertension de la grande circulation. Cette hypertrophie est peut être la raison qui imprime à la symptomatologie et à l'évolution de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire cet aspect si

voisin des syndrômes d'insuffisance ventriculaire gauche.

L'oreillette est moins hypertrophiée en raison de sa moindre richesse en fibres musculaires et de son rôle plus effacé ; elle est cependant toujours augmentée de volume.

A ce développement de cavités droites, s'oppose le volume très faible des cavités gauches ; ceci s'explique par une diminution de fonction de ces cavités résultant du faible volume de l'ondée sanguine que laisse filtrer un réseau pulmonaire moins perméable.

A une période plus avancée de la maladie, s'ajoute à l'hypertrophie la dilatation des cavités droites.

Les gros vaisseaux de la base du cœur sont très modifiés. Ici encore, les vaisseaux issus du cœur droit s'opposent par leur volume à ceux qui aboutissent ou émergent du cœur gauche.

L'artère pulmonaire est énorme distendue, fusiforme plus grosse que l'aorte. Mattiolo et Gunther donnent les chiffres de : 7, 5 ; 8 ; 8 centimètres de circonférence contre 5, 5 ; 7 et 6, 5 centimètres pour l'aorte, alors que normalement le diamètre aortique dépasse celui de l'artère pulmonaire.

Les veines caves sont distendues.

En revanche l'aorte de taille très réduite est « infantile » pour employer le terme de quelques auteurs ; les veines pulmonaires sont étroites et rétrécies. Posselt et d'autres observateurs avec lui ont voulu voir dans cette atrésie l'étiologie et la pathogénie de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire accusant une sténose congénitale ou une endocardite du jeune âge. Il semble difficile de

suivre cet auteur dans cette voie et il paraît infiniment plus logique d'admettre que comme l'atrésie des cavités gauches, le faible volume des vaisseaux qui en dépendent est le résultat d'une diminution de fonction.

L'ouverture du cœur et l'examen des cavités cardiaques permet de constater ce qui est spécial à la sclérose primitive, l'intégrité des différents appareils valvulaires et l'état absolument normal des parois de l'aorte.

L'examen de l'arbre artériel pulmonaire montre, au contraire, l'existence de lésions importantes et de caractère très particulier, ce sont des lésions diffuses, étendues à toutes les ramifications moyennes et petites jusqu'aux plus fines artérioles intra-pulmonaires.

Le tronc et les grosses branches sont en général peu altérés ; quelquefois cependant les lésions débutent au niveau de l'éperon de division pour s'étendre ensuite à tout l'arbre vasculaire. Mattiolo, Muntzer et la plupart des auteurs insistent sur l'extension des lésions aux fines ramifications, caractère qui ne manque pour ainsi dire jamais ; au contraire la sclérose secondaire frappe assez souvent les gros troncs, respectant parfois les petits vaisseaux.

A la coupe, les artères sont dures, rigides, béantes, donnant avec la bronche qui lui est accolée l'aspect spécial en « canon de fusil de chasse ».

Leurs parois sont parsemées de plaques confluentes de sclérose et d'athérome.

L'épaississement des parois artérielles est tellement accusé et surtout aux dépens de la paroi interne, de l'endartière, qu'il existe par endroits une oblitération

presque totale de la lumière du vaisseau, réduite à un pertuis très étroit, à une fente serrée ou même complètement supprimée. Il s'agit ainsi d'une véritable *endoartérite oblitérante* (Thistovitch-Loewenstein).

Cette atteinte diffuse, générale des petites branches de l'artère pulmonaire est très importante, car c'est d'elle que résulte le symptôme le plus caractéristique de cette affection : la cyanose.

Rappelons enfin qu'il n'est pas exceptionnel au cours de la sclérose primitive de découvrir à l'origine de l'artère pulmonaire, une lésion de la paroi avec présence d'un thrombus sanguin ; les observations de Mattiolo, Monckeborg en rapportent deux exemples.

Il est au contraire exceptionnel de constater au cours de la sclérose primitive la présence d'anévrismes vrais de l'artère pulmonaire, puisque dans les 35 observations contenues dans cet ouvrage aucun n'a été signalé.

Au niveau des poumons, en dehors d'épanchements pleuraux ou de symphyses très fréquentes auxquels on a parfois attribué trop d'importance pathogénique, on note surtout un certain degré de sclérose. Nous nous contenterons de rappeler les discussions nombreuses au sujet de ces lésions pulmonaires ; Arrillaga, Muntzer pensant que la sclérose est primitive ; Escudero et avec lui Eppinger, Wagner pensant au contraire que les lésions pulmonaires sont les premières en date. Quoi qu'il en soit, il s'agit chez ces malades d'une sclérose systématisée péri-vasculaire prédominant dans les régions où la sclérose artérielle atteint son maximum ; ces lésions ayant toutes les apparences des lésions secondaires à la sclérose arté-

rielle, au même titre que la sclérose rénale succède aux lésions artérielles du système aortique.

Le foie, les reins, la rate présentent des signes de congestion passive que l'on constate seulement à la période d'insuffisance cardiaque, sans autres altérations particulières.

2) Histologie.

Elle est très particulière et différente de celle des scléroses secondaires.

Rappelons rapidement l'histologie normale de l'artère pulmonaire à laquelle s'attachent les noms d'Ehlers et Léon Giroux, nous bornant à l'étude des segments hilare et intrapulmonaire, les plus souvent intéressés au cours de la sclérose primitive.

A ce niveau l'artère pulmonaire se compose normalement : 1° d'un endothélium fragile et souvent desquamé ; 2° d'une limitante élastique interne ; 3° d'une tunique moyenne composée de deux zones : a) interne : « couche longitudinale de Ehlers » formée d'une charpente conjonctivo-élastique dont les éléments sont séparés par des cellules en partie de nature musculaire ; b) externe : « couche orbiculaire de Ehlers », celle-ci bien plus épaisse est formée de fibres élastiques plus solides, unies en lames élastiques. Dans les mailles de cette couche on trouve des fibres musculaires pour la plupart circulaires ; 4° une tunique adventice assez riche en tissus élastiques, au contact de la tunique moyenne et contenant comme il est la règle, les vaisseaux et les nerfs.

Plus on s'enfonce dans la profondeur du poumon,

plus l'artère prend le type musculaire, car les ramifications de l'artère pulmonaire possèdent quoi qu'on ait dit, mais à un plus faible degré que les artères de la grande circulation, la fonction contractile (Wiggers).

Au cours de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire, les moyennes et les petites branches sont surtout lésées.

Les lésions élémentaires sont diverses :

1° *Taches jaunes* de Virchow, Emery, Ehlers. — Ces taches punctiformes et limitées ne paraissent pas jouer ici un rôle important.

2° *Sclérose* — Celle-ci consiste en clivage de la limitante élastique interne qui se soulève soit en dedans vers la lumière du vaisseau, soit en dehors ; cette lésion s'accompagne d'un épaissement de la couche des fibres élastiques et musculaires aux dépens des fibres longitudinales.

3° *Athérome*. — Celui-ci, qui semble être un stade plus avancé et dégénératif de la sclérose est plus rare.

4° *L'endarterite* en revanche, avec proliférations de l'intima en dedans de la limitante est la lésion presque spécifique que l'on observe au cours de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire.

Elle se manifeste par la formation de bourgeons et d'élevures très développées avec dégénérescence adipeuse et hyaline. Ces lésions de l'endartere s'associent le plus souvent à des lésions de sclérose, plus rarement d'athérome. On peut résumer en somme les lésions histologiques de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire en ces termes : « endarterite oblitérante avec lésions et prolifé-

ration considérable de la tunique interne étendue à toutes les branches de moyen et petit calibre, à ces lésions de l'intima s'associent assez souvent de la tunique moyenne. »

Tous les auteurs insistent sur cette prépondérance de la réaction de l'endartère qui peut atteindre dans certains cas par sa prolifération un volume trois ou quatre fois supérieur à celui de la tunique moyenne (Monckeberg, Gunther). Kitamura décrit cette altération limitée à l'intima atteinte de dégénérescence hyaline. Escudero, Tchistovitch, Ioewenstein prononcent le terme d'endoartérite oblitérante. Arrillaga dans ses observations XIX et XI qui rapportent deux exemples de sclérose primitive, décrit une réaction de l'endartère avec oblitération presque totale de la lumière du vaisseau. Dionisi, Mattiolo, Borelli, tout en insistant sur l'importance de l'endartérite, signalent l'existence d'un épaissement concomitant de la tunique moyenne.

En général ces lésions sont d'autant plus accusées que l'on va des moyennes aux petites branches de l'artère (Giroux) (1).

Endoartérite oblitérante à évolution rapide et progressive survenant à un âge adulte, prédominant chez certaines races humaines, on conçoit que le P^r Vaquez ait pu rapprocher ces faits du syndrome de Buerger, et montré leur analogie avec la thrombo-angéite oblitérante des membres inférieurs.

1. L'histologie de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire nous a paru avoir un intérêt considérable pour bien comprendre la pathogénie de cette affection ; elle doit être pour nous l'objet d'une étude ultérieure et plus détaillée.

SYMPTOMATOLOGIE

La sclérose primitive de l'artère pulmonaire se manifeste par des symptômes cliniques qui lui donnent une entité propre et la distinguent des autres affections de l'artère pulmonaire.

Ses symptômes qui traduisent la diffusion des lésions artérielles l'opposent aux signes de la lésion localisée que constitue l'anévrysme.

La pureté de son syndrome l'oppose à celui de la sclérose secondaire dont les signes s'enrichissent de ceux des lésions pulmonaires ou cardiaques qui lui ont donné naissance.

La sclérose primitive de l'artère pulmonaire débute à un âge presque électif, l'âge adulte, entre 20 et 30 ans, alors que la sclérose secondaire est souvent bien plus tardive.

Elle frappe indistinctement l'homme et la femme ; mais elle paraît présenter une fréquence relativement plus grande dans certains pays et plus particulièrement dans la race hindoue.

Elle apparaît chez un sujet sain n'ayant souvent présenté aucun passé pathologique ; comme dans l'observation si caractéristique de M. Vaquez, l'interrogatoire ne révèle habituellement ni phénomènes pulmonaires chro-

niques ni symptôme d'affection cardiaque acquise ou congénitale.

Chez ces sujets deux symptômes prennent d'emblée une importance de premier plan, débutant insidieusement, suivant une marche progressive pendant toute l'histoire clinique de la maladie, ce sont la cyanose et la dyspnée.

Signes fonctionnels

La cyanose est de ces deux signes le plus particulier.

Elle est parfois la première en date ou associée à une dyspnée très supportable, au point que le malade ne la remarque pas lui-même, peut continuer ses occupations habituelles et que l'entourage s'alarme avant lui de ce phénomène anormal (Vaquez).

Les auteurs allemands, Posselt en particulier, ont insisté beaucoup sur la « dissociation » de la cyanose et de la dyspnée chez ces malades, la cyanose pouvant être déjà très intense alors que la dyspnée est encore peu accusée.

Il n'en est pas toujours ainsi et bien souvent la dyspnée suit de très près la cyanose.

La cyanose est extrêmement intense, plus intense que celle que l'on observe au cours des affections congénitales du cœur ; elle est faite en outre d'un mélange de cyanose vraie et de teinte érythémique ; ceci résulte, comme nous le verrons de l'existence d'une polyglobulie très prononcée avec augmentation du taux d'hémoglobine constante chez ces malades. L'intensité de cette teinte couleur lie de vin,

violet noir, explique pourquoi les auteurs argentins ont crû devoir donner à ces malades le nom impropre de « cardiaques noirs ».

La cyanose frappe surtout les régions exposées et les régions déclives à circulation ralentie.

A la face on la remarque surtout au niveau du nez, des joues, des oreilles, des lèvres.

Aux régions déclives, elle est plus accentuée au niveau des mains atteignant d'abord les ongles, remontant sur le dos de la main et du carpe jusqu'au tiers inférieur de l'avant-bras.

Aux pieds, elle est plus intense sur la région dorsale.

Les muqueuses participent à la cyanose, prennent une coloration rouge vineux que l'on observe à la face interne des yeux, sur la langue et même au niveau des conjonctives oculaire et palpébrale bien que cette extension soit plus rare.

La cyanose s'accompagne d'un refroidissement local que le malade qui s'observe constate de bonne heure (Arrilaga).

Ce symptôme n'est pas invariable, il s'accroît pendant l'effort, après la marche, un accès de toux, atteignant dans ces circonstances son maximum d'intensité et s'atténuant, au contraire, par le repos.

Il existe, en outre, des accès d'« hypercyanose » signalés par quelques auteurs et survenant soit pendant un effort, parfois en dehors de tout effort.

La cyanose n'existe qu'en raison de l'extension de la sclérose aux petites branches de l'artère pulmonaire, ce qui est la règle dans le syndrome de sclérose primitive,

alors qu'elle manque dans certaines scléroses secondaires localisées aux grosses branches.

Elle est due à l'imperméabilité du réseau artériel du poumon et aux troubles d'hématose qui en résultent.

Qu'il entre en ligne de compte quelques phénomènes vaso-moteurs (Arrillaga) qui expliquent les accès d'hypercyanose, d'autre part une congestion passive du poumon qui générerait la fonction de cet organe, cela est très probable.

Il est plus difficile d'admettre avec Romberg que la cyanose est due à la plus grande vitesse du sang dans les capillaires du poumon, réduisant le temps d'oxygénation, cette augmentation de vitesse serait elle-même le résultat de l'hypertrophie du ventricule droit.

Il nous semble que cet auteur renverse les facteurs du problème et que l'hypertrophie du ventricule droit comme la cyanose sont tous deux fonctions d'une même cause, la sclérose de l'artère pulmonaire. La sclérose des petites branches est en effet très suffisante à expliquer un trouble d'hématose.

La *dyspnée* qui s'associe à la cyanose est destinée comme la polyglobulie à compenser dans une certaine mesure les troubles de la circulation pulmonaire. Elle est progressive. Elle affecte le type de dyspnée d'effort banale, survenant d'abord à l'occasion d'un travail physique important, puis pour des efforts de plus en plus minimes, pour persister même au repos lorsque la maladie est plus avancée en date.

A côté de ces deux symptômes fonctionnels marquants de la sclérose de l'artère pulmonaire, il en existe d'autres dont le plus particulier est le suivant :

La douleur à type angineux. Celle-ci se manifeste à l'occasion d'un effort physique, en particulier d'un mouvement rapide, par une sensation d'étreinte douloureuse, violente siégeant à la base du cœur.

Elle irradie vers la profondeur du thorax, jamais vers les membres supérieurs comme dans l'angine de poitrine classique. Comme elle, elle s'accompagne d'angoisse, elle semble assez souvent calmée par de grandes inspirations.

Mais le caractère le plus particulier qu'elle présente est de s'associer à une exagération de la cyanose, ce qui lui a fait donner les noms très caractéristiques d'« angine pulmonaire hypercyanotique » « angor cœruleus » par opposition à l'angine de poitrine vraie ou angor pallida ; « angor angio-pulmonalis cyanotica ».

Ce symptôme est comme la crise hypercyanotique sous la dépendance d'une vaso constriction des artérioles pulmonaire et Arrillaga a pu opposer à la vaso constriction cireuse des artério-scléreux et des rénaux la vaso constriction bleue de la petite circulation.

Quoi qu'il en soit, ce symptôme paraît plus fréquent au cours de la sclérose primitive que dans la sclérose secondaire.

Les autres symptômes fonctionnels sont moins caractéristiques.

Les *palpitations* qui se manifestent par une sensation de choc brusque comparable à celles que l'on observe chez les cardiaques gauches sont sous la dépendance d'une arythmie par extra systoles ; nous verrons d'ailleurs combien il existe d'analogie entre les malades qui nous occupent et les malades dont le ventricule gauche est hypertrophié.

La *céphalée* est assez fréquente, elle paraît s'accroître quand la cyanose augmente en intensité, elle est d'autre part exagérée par les accès de toux.

La *somnolence* est très accusée et très fréquente chez ces sujets. Elle est intense, invincible, continuelle.

Elle survient pendant la journée, le malade étant assis, elle a même été signalée pendant les repas. Elle s'accroît de jour en jour avec la cyanose.

Elle paraît bien plus marquée et plus précoce surtout que celle que l'on observe habituellement chez les cardiaques à une période avancée de leur maladie.

L'*obnubilation* et les *vertiges* parfois même avec état syncopal inquiétant, semblent être des troubles du même ordre provoqué par une oxygénation insuffisante des centres nerveux ou une intoxication de ceux-ci par l'oxyde de carbone.

Les troubles fonctionnels d'ordre cardiopulmonaire ne se limitent pas à la cyanose et à la dyspnée.

Les *hémoptysies* ont été souvent relatées au cours de la sclérose de l'artère pulmonaire, plus rarement d'ailleurs au cours de la sclérose primitive que de la sclérose secondaire, leur pathogénie l'explique assez bien.

Ce sont en effet, tantôt de petites hémoptysies répétées et peu abondantes, telles qu'on les observe au cours de la stase veineuse des sténoses mitrales ou des tuberculoses fibreuses ; tantôt elles sont très abondantes et succèdent à une rupture d'anévrisme, mais on sait que ceux-ci sont tout à fait exceptionnels au cours de la sclérose primitive ; tantôt enfin, elles succèdent à un petit infarctus détaché d'un thrombus de l'artère pulmonaire, prenant le type de

crachats hémoptoïques ; cette dernière pathogénie à l'inverse des deux autres n'est pas exceptionnelle au cours de la sclérose primitive.

Le subictère que l'on peut constater à une période avancée de la maladie est déjà un signe de dilatation du cœur droit, et de stase hépatique indiquant que l'affection a franchi le stade d'insuffisance cardiaque.

Enfin, il existe un symptôme signalé fréquemment au cours de la sclérose de l'artère pulmonaire, c'est la *déformation des doigts en baguette de tambour* (Borelli, Arrillaga, Vaquez) avec aspect des ongles en verre de montre. Ces troubles trophiques se retrouvent plus souvent dans la sclérose secondaire et en particulier dans celle qui succède aux affections pulmonaires, tuberculose, sclérose, emphysème (Arrillaga). On sait en effet, combien ils sont fréquents dans les affections pulmonaires chroniques s'accompagnant de troubles de l'hématose.

Tels sont la plupart des troubles fonctionnels de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire dont le plus important reste la cyanose.

Signes physiques.

Nous allons voir que *l'examen clinique apporte surtout des symptômes négatifs* permettant d'éliminer les causes les plus habituelles de cyanose : Infections pulmonaires chroniques, affections congénitales du cœur, affections orificielles acquises du cœur.

L'absence aussi totale de signes physiques est l'un des caractères le plus particulier à la sclérose primitive de

l'artère pulmonaire, dans aucune autre affection la cyanose n'apparaît aussi isolée dans le tableau clinique se distinguant par là très nettement du syndrome de sclérose secondaire.

Inspection. — Elle permet parfois de remarquer une légère dilatation des veines du cou avec battements présystoliques, signes qui ne sont pas spéciaux à cette affection.

Palpation. — On trouve, le plus souvent la pointe déviée vers la gauche en raison de l'hypertrophie du ventricule droit ; mais celle-ci est parfois telle que quelques auteurs ont prétendu percevoir un foyer de battements à la partie toute supérieure de l'épigastre. On a signalé d'autre part, lorsqu'il existe une forte dilatation de l'artère pulmonaire l'existence d'un foyer de battements à la partie interne du deuxième espace intercostal gauche.

Auscultation. — Ce mode d'exploration est le plus souvent négatif et l'on note l'absence habituelle de tous bruits pathologiques. Un symptôme cependant est fréquent, c'est *l'accentuation du deuxième bruit pulmonaire*, par rapport au deuxième bruit aortique qui conserve son timbre normal. Ce phénomène qui traduit l'hypertension de la petite circulation n'est d'ailleurs pas spécial à la sclérose de l'artère pulmonaire, il est très fréquent au cours de certaines sténoses mitrales ou d'affections pulmonaires qui provoquent une élévation de tension analogue.

Quand l'artère pulmonaire se distend suffisamment à son origine pour que ses valvules deviennent insuffisantes on peut entendre au-dessous de la troisième côte gauche un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire fonctionnelle, léger, doux et aspiratif, analogue au souffle d'in-

suffisance aortique, se propageant le long du bord gauche du sternum.

Certains auteurs rapportent l'existence de souffles apexiens, sans avoir d'ailleurs constaté à l'autopsie de lésions anatomiques des valvules ; il semble qu'il s'agisse à ou d'erreurs d'interprétation ou de souffles anorganiques.

Le rythme cardiaque reste régulier, entrecoupé parfois d'extrasystoles isolées ; il est généralement accéléré et l'on signale presque toujours la petitesse du pouls qui résulte sans doute du faible volume de l'ondée sanguine que laisse passer la circulation pulmonaire oblitérée.

La tension maxima oscille entre 13 et 15 millimètres, la tension minima entre 7 et 8, prises à l'appareil Vaquez.

Le système veineux reste dans l'ensemble peu affecté tant que n'apparaît pas d'insuffisance cardiaque.

L'examen des différents organes donne également peu de renseignements.

Au niveau des poumons on ne note que quelques signes de stase des deux bases se traduisant par la présence de râles humides de congestion passive.

L'anorexie est signalée chez ces sujets par Arrillaga.

Le foie reste peu modifié tant que manque l'insuffisance cardiaque. C'est sans doute la raison pour laquelle certains auteurs ont dit que cet organe n'était jamais intéressé au cours de la sclérose de l'artère pulmonaire, mais les observations prises à une période plus avancée de la maladie relatent presque toutes la congestion du foie.

L'examen du système nerveux ne traduit que ces phénomènes de céphalée, d'apathie et de somnolence dont nous avons parlé plus haut.

Enfin, ces malades accusent presque toujours une certaine dépression et une fatigue générale encore peu accentuées à cette période.

Chez de tels sujets une cyanose intense accompagnée de dyspnée restant pour ainsi dire, le seul symptôme, chez lesquels les procédés habituels d'examen clinique sont restés sans résultat, on pourrait déjà, on devrait penser à la sclérose primitive de l'artère pulmonaire et pratiquer des examens complémentaires au premier rang desquels doit être placé l'examen radiologique.

Examen radiologique.

Il présente chez les malades atteints de sclérose de l'artère pulmonaire un intérêt considérable, c'est le mérite de quelques auteurs, MM. Vaquez, Pezzi, Arrillaga d'avoir insisté sur ce point. Il apporte, en effet, les éléments essentiels du diagnostic.

1) *Orthodiagraphie.* — Telle qu'elle a été fixée dans le livre classique de MM. Vaquez et Bordet elle reste le procédé de choix pour l'examen du tronc de l'artère et des modifications des cavités cardiaques.

Nous rappellerons qu'elle doit être pratiquée en trois positions : de face, en oblique antérieure droite, en oblique antérieure gauche.

A l'état normal, *de face* : l'artère pulmonaire constitue entre l'aorte et l'arc ventriculaire GG', l'arc moyen, mais celui-ci est difficile à voir sauf chez les sujets atteints d'éréthisme ; chez ceux qui ont dépassé la cinquantaine il est plus facile à voir mais encore à peine saillant. *En*

oblique antérieure droite : on apprécie le volume de l'artère pulmonaire d'après l'accentuation de sa courbure, l'ombre du tronc se prolonge parfois vers le rachis par celle que produit la branche droite de l'artère pulmonaire. *En oblique antérieure gauche*, on peut apprécier le développement de l'artère pulmonaire entre la concavité aortique et l'ombre du rachis, dans l'espace clair paravertébral.

Chez un malade atteint de sclérose de l'artère pulmonaire on note des modifications du tronc qui traduisent l'hypertension de la petite circulation et parfois aussi l'altération des parois de l'artère.

De face, on constate une saillie allongée de l'arc moyen entre le profil aortique et le profil ventriculaire.

En oblique antérieure droite, l'arc pulmonaire fait également une forte saillie au-devant de l'aorte.

En oblique antérieure gauche, on peut apercevoir dans l'espace clair postérieur, sous et en arrière de la crosse aortique la saillie exagérée du tronc pulmonaire. Arrillaga insiste beaucoup sur l'examen dans cette position qui, à notre avis, est moins favorable que les deux premières pour apprécier les modifications de volume de l'artère.

A côté de ces modifications de détail, M. Bordet a montré en 1922, quelle importance pouvaient avoir les modifications de teinte, l'augmentation d'opacité qui est un signe d'altération des parois du tronc ; elle acquiert dans l'appréciation de celle-ci une valeur analogue à l'opacité aortique qui constitue un élément si important dans le diagnostic des aortites. L'opacité est, assez rarement, suffisante pour permettre la mensuration du tronc de l'artère

pulmonaire qu'il faudrait pratiquer en oblique antérieure droite ; c'est une possibilité exceptionnelle.

L'examen des hiles à l'écran permet de constater encore deux anomalies :

C'est d'abord *l'accentuation des ombres hilaires* surtout à droite, s'élevant peu au-dessus du hile, mais descendant le long du bord droit du cœur et se prolongeant par des ramifications nombreuses vers le parenchyme pulmonaire ; à gauche ces ombres sont masquées par celle du cœur. Ce symptôme traduit l'altération très étendue des branches moyennes et petites de l'artère pulmonaire, il a par suite une grande valeur diagnostique.

Il n'en est pas de même d'un symptôme qui a été considéré comme spécifique de la sclérose de l'artère pulmonaire : *la danse des hiles*. Ce signe signalé par Merlo, Spangeberg, Savigni fut encore décrit en 1916 par Manuel Vela. Ce sont surtout Pezzi et Salingardi qui ont décrit l'existence d'ombres hilaires animées de battements synchrones avec ceux de l'arc pulmonaire se prolongeant assez loin dans l'intérieur du parenchyme.

Arrillaga remarque dans son livre récent sur « les cardiaques noirs » que ce symptôme a été observé par lui dans quatre observations où il n'existait aucune sclérose de l'artère pulmonaire ; il est en effet logique d'admettre comme lui que la danse des hiles existe chaque fois qu'il y a hypertension dans la petite circulation.

On ne doit pas limiter l'examen radioscopique à celui de l'artère pulmonaire, il permet en effet, de constater des modifications très importantes dans le volume des cavités cardiaques.

De face, on note sur l'orthodiagramme l'hypertrophie considérable du ventricule droit. Celle-ci donne un aspect comparable à celui décrit sous le nom « cœur en sabot » dans les affections congénitales du cœur, toute la face antérieure et la pointe sont constituées par le ventricule droit ; les diamètres transversaux et le diamètre DG' sont augmentés.

Il semble même, si l'on examine l'orthodiagramme de certains malades que le bord gauche du cœur puisse faire une saillie aussi accentuée que celle que l'on constate dans les hypertrophies ventriculaires gauches ; la ligne GG' serait alors constituée aux dépens du ventricule droit lorsque le volume de celui-ci est devenu très considérable.

Assemann, a propos d'affections congénitales du cœur avait montré déjà que la convexité de la face antérieure du cœur peut s'exagérer au point de masquer la base du ventricule gauche.

Une photographie de pièces anatomiques de sclérose de l'artère pulmonaire, publiée par Arrillaga (« cardios négros » page 80), montre cette énorme hypertrophie du ventricule droit faisant saillie sur le profil gauche du cœur.

L'orthodiagramme publié dans cet ouvrage, se rapportant à l'observation de M. Vaquez, répond à un cas de ce genre.

L'oreillette droite est en général légèrement augmentée de volume.

L'examen des cavités gauches et de l'aorte apporte des éléments négatifs importants. L'oreillette gauche n'est pas dilatée et ne fait aucune saillie ni de face ni en oblique, contrairement à ce que l'on observe dans les scléroses

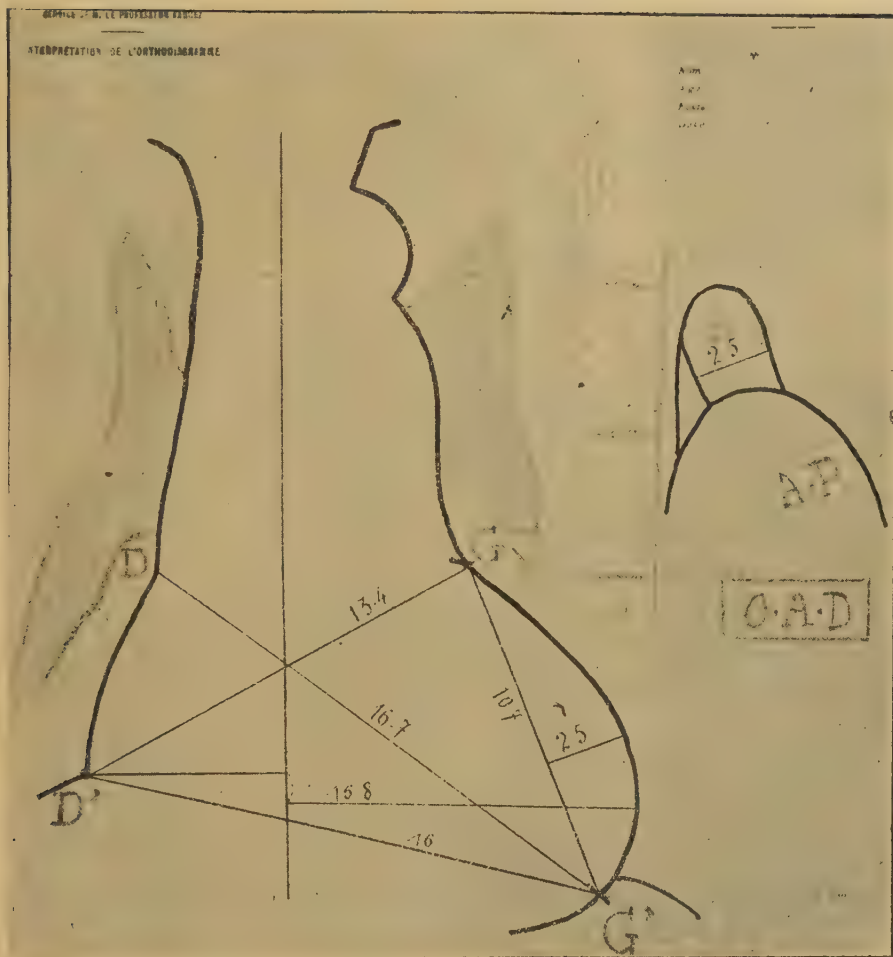


Figure I — Orthodiagramme de sclérose primitive de l'artère pulmonaire (Orthodiagramme dû à l'obligeance de M. le Dr Bordet ; observation de M. le Pr Vaquez). Forte hypertrophie ventriculaire à prédominance droite. Etant donné le volume considérable que présente à l'autopsie le ventricule droit de ces malades, on peut se demander s'il ne constituerait pas en partie le bord gauche, GG'. L'artère pulmonaire est très distendue en position frontale et en oblique antérieure droite. Il existe de nombreuses arborisations émanant des hiles. L'aorte est plutôt de petite taille, 2 cm. 5.

P. Durand

secondaires aux sténoses mitrales. L'aorte est de taille et d'opacité normales (2 cm,5 chez le malade de M. Vaquez qui était un homme de 45 ans).

En outre on note l'absence de signes radioscopiques de lésions pulmonaires chroniques.

2). *Radiographie*. — L'orthodiagraphie garde donc ici toute la valeur qu'elle a pour l'examen de la plupart des affections cardio-artérielles, mais ce qui est particulier à la sclérose de l'artère pulmonaire, et surtout à la sclérose primitive, c'est que la radiographie qui avait perdu ses droits en cardiologie, la retrouve ici, elle permet d'apprécier les modifications si importantes au cours de cette maladie des petites branches de l'artère pulmonaire, leur sclérose avec augmentation d'opacité, de même que la radiographie d'un membre atteint d'artérite permet d'apercevoir l'artère malade.

Arrillaga dans son livre sur les cardiaques noirs insiste sur ce procédé d'exploration : mais il l'applique surtout à la recherche des modifications du tronc de l'artère pulmonaire alors que celles-ci sont bien plus faciles à apprécier par la radioscopie ; il insiste trop peu sur la recherche des signes d'altération des petites branches qui constituent le renseignement le plus utile fourni par la radiographie ; il la pratique enfin à notre avis, dans des conditions défectueuses.

La radiographie doit être une *téléradiographie instantanée*. La position de face est la position de choix, parce qu'elle montre au mieux les arborisations pulmonaires de l'artère s'écartant des hiles à la façon des « liges d'un bouquet » indiquant ainsi l'extension aux petites branches du processus de sclérose.



Figure II. — Electro-cardiogramme de sclérose primitive de l'artère pulmonaire dû à l'obligeance de M. Geraudel (Observation de M. le P^r Vaquez). Ce film a été pris à la période de décompensation cardiaque, alors qu'il existait déjà un bruit de galop droit. On note la régularité du pouls avec cependant en dérivation 1, une extrasystole isolée et la prépondérance droite ; on peut y constater, comme l'ont signalé MM. Ribierre et Giroux, l'allongement de l'espace P R qui mesure 18 à 20/100 de seconde ; le complexe ventriculaire est altéré, il existe un évasement de sa base qui mesure 8 à 10/100 de seconde au lieu de 3/100 ; enfin l'accident T est positif en dérivation 1, négatif en dérivation 2 et 3, ce qui serait un élément de mauvais pronostic.

Arrillaga qui recherche surtout les modifications du tronc, préfère pour cette raison les positions obliques antérieures droite ou gauche qui peuvent évidemment montrer des altérations de l'origine de l'artère, mais sont bien moins favorables à l'examen de la sclérose des branches, seul avantage de la radiographie sur la radioscopie.

Un médecin militaire le Dr Diocles à l'obligeance de qui nous devons le cliché paru dans cette thèse a perfectionné les prises de vue en utilisant un appareil de sa construction. 1° il opère la prise des clichés à grande distance focale, 1 m. 85 à 2 m. 50, ce qui permet d'obtenir des rayons parallèles et des images exactes ; 2° l'utilisation de hautes pénétrations (100 à 120.000 volts) et de grandes intensités (100 milli-ampères) permet d'obtenir de grands instantanés de l'ordre du 1/10 ou 1/15 de secondes et par suite des images plus précises et plus nettes ; 3° enfin il a perfectionné la méthode en substituant la *télestéréoradiographie* qui présente ici un avantage de plus sur la radiographie, elle donne avec l'impression de relief la possibilité de mieux distinguer les arborisations artérielles et de les différencier d'ombres ganglionnaires ou de sclérose pulmonaire.

La radiologie comme on le voit, offre une importance considérable pour le diagnostic si difficile le plus souvent d'une sclérose primitive de l'artère pulmonaire.

L'orthodiagraphie restant le procédé de choix pour l'examen du tronc de l'artère pulmonaire dilatée et du ventricule droit hypertrophié ; la radiographie et mieux encore la télestéréoradiographie permettant d'apprécier les altérations des branches de l'artère pulmonaire.

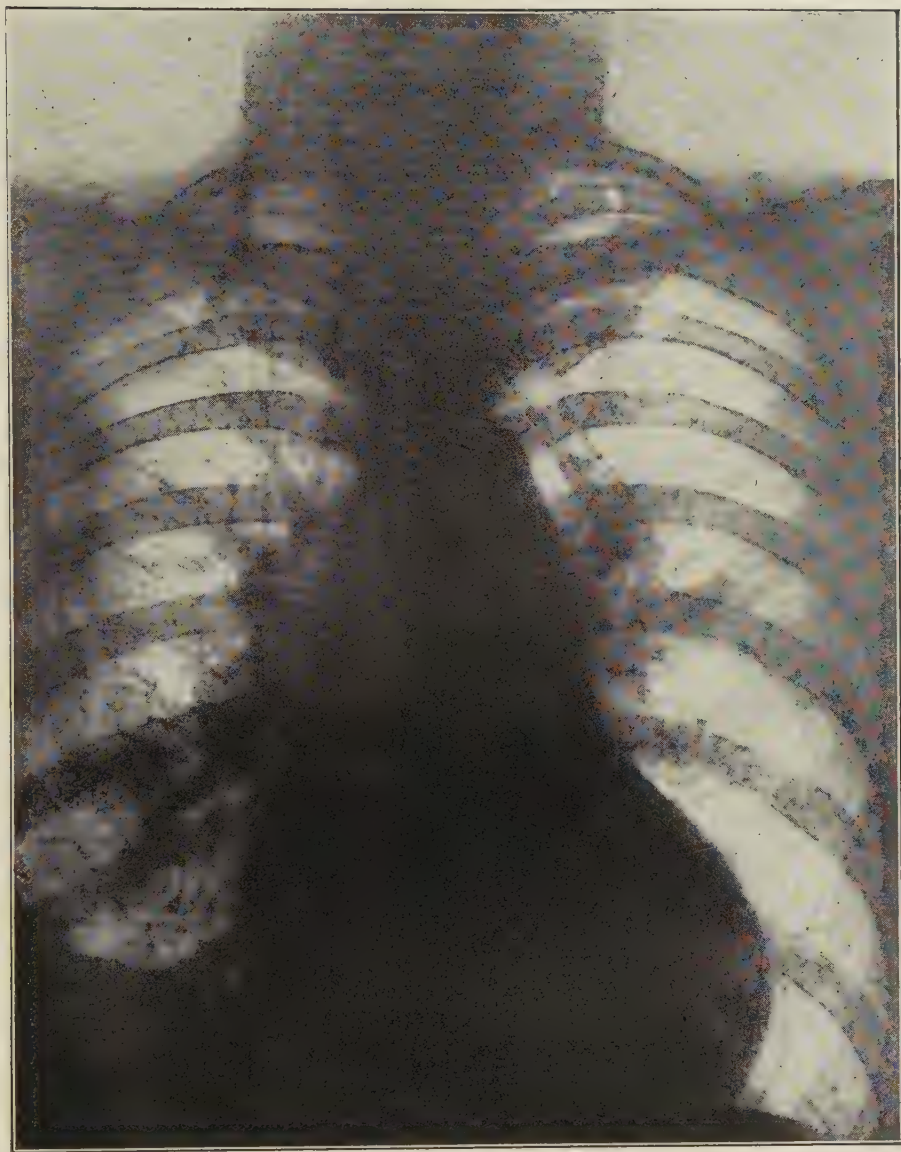


Figure III. — Téléradiographie rapide pratiquée par M. le Dr Diocles. Elle constitue l'une des deux épreuves de téléstéréoradiographie; elle montre les branches moyennes de l'artère pulmonaire s'écartant des hiles à la façon des « tiges d'un bouquet » ; elles sont surtout visibles du côté droit. Accessoirement on aperçoit l'hypertrophie du ventricule droit et la dilatation du tronc de l'artère pulmonaire mieux appréciée sur l'orthodiagramme.

Electrocardiographie. — Les modifications que l'on constate sur l'électrocardiogramme sont sous la dépendance de l'hypertrophie du ventricule droit, elles se manifestent par des signes de prépondérance droite ; on y constate également l'absence d'arythmie complète ou la présence de quelques rares extrasystoles.

Un auteur avait rapporté dans une observation l'existence d'une dissociation auriculo-ventriculaire qui paraît absolument fortuite ; Ribierre et Giroux ont signalé un allongement de l'espace P R chez un de ces malades.

Nous avons inséré dans ce travail un exemple d'électrocardiogramme pris sur le malade de M. Vaquez et dû à l'obligeance de M. Geraudel dont on sait la compétence en électrocardiographie.

Examen de sang. — Les modifications très importantes du sang chez ces malades se traduisent d'une façon presque constante par une hyperglobulie avec augmentation du taux d'hémoglobine.

L'hyperglobulie atteint des chiffres très élevés, Arrillaga signale ceux de 9.400.000 globules rouges ; en général l'hyperglobulie oscille entre 6.000.000 et 9.000.000. Elle est responsable de la teinte haute en couleur que présentent ces malades.

Le taux d'hémoglobine dépasse 140 et même 160 % de telle sorte que la valeur globulaire reste à peu près invariable.

Ces modifications du sang constituent une réaction compensatrice à l'hématose insuffisante, elles s'exagèrent comme l'a montré M. Vaquez à mesure que la maladie avance en date et s'aggrave.

Le nombre de globules blancs reste généralement normal, la formule leucocytaire n'étant pas modifiée.

Examen de fond d'œil. — Il a été pratiqué dans un certain nombre des observations que nous avons rassemblées. En dehors du myosis avec paresse de réaction de la pupille les modifications du fond d'œil constituent l'altération la plus importante de l'appareil oculaire.

La pupille, est cyanotique, les veines rétiniennes sont très dilatées, sinueuses ou tortueuses ; les artères rétiniennes sont le plus souvent filiformes et altérées.

Réaction de Wassermann. — Pratiquée dans les observations récentes, elle a été le plus souvent trouvée négative. Arrillaga, au contraire, prétend avoir presque toujours obtenu des réactions de Wassermann positives.

Evolution.

La sclérose primitive de l'artère pulmonaire est une maladie grave, évoluant rapidement et de façon progressive vers l'insuffisance cardiaque droite en quelques mois ou quelques années ; l'hypertrophie du ventricule droit peut lutter contre les progrès de l'oblitération des réseaux artériels pulmonaires et s'adapter à l'élévation de tension qui l'accompagne. Cette hypertrophie semble constituer une barrière contre la stase veineuse dans la grande circulation ; le ventricule semble céder seulement à la phase ultime de la maladie, si bien qu'on a pu parler chez ces malades d'insuffisance cardiaque retardée.

Quand l'insuffisance cardiaque est installée elle se pré-

sente avec la plupart des symptômes habituels au cours de celle des cavités droites.

En dehors de l'accentuation des signes fonctionnels du début, de la cyanose, de la dyspnée qui persiste à cette période, même au repos, apparaissent chez ces malades d'autres troubles fonctionnels : des œdèmes des membres inférieurs remontant parfois assez haut ; de la congestion passive du foie qui, malgré l'avis de certains auteurs, manque rarement à cette phase de la maladie, le foie est généralement gros, pulsatile et douloureux, il existe parfois du reflux hépato-jugulaire. Cette distension du foie peut n'être appréciable qu'après évacuation d'une ascite assez fréquente chez ces malades. Elle peut être dans certains cas, tellement accusée qu'on a pu porter pendant la vie du malade le diagnostic d'asystolie cardio-hépatique par symphyse (Mattiolo).

La congestion des bases pulmonaires s'accroît, se manifeste par la présence de râles humides nombreux ; il s'y associe fréquemment un épanchement pleural bilatéral parfois très abondant. Les urines sont rares, foncées, albumineuses, souvent chargées en urobiline.

L'examen de l'appareil cardio-vasculaire lui-même, permet de constater des signes habituels au cours de cette forme d'insuffisance cardiaque : augmentation de l'aire cardiaque, distension considérable des veines jugulaires qui sont animées de poulx veineux vrai ou systolique.

Mais l'examen du cœur permet de relever au milieu de ce tableau clinique en apparence banal quelques symptômes, qu'il est plus habituel d'observer au cours de l'insuffisance les cavités gauches :

1^o *Un bruit de galop.* — C'est ici un bruit de galop droit ; il est très fréquemment noté dans les observations de sclérose primitive. Alors que ce bruit pathologique est tout à fait exceptionnel, en cardiologie, il semble que ce soit un phénomène relativement fréquent au cours de la période terminale de cette affection ; l'hypertrophie considérable du ventricule droit et l'hypertension de la petite circulation réalise peut-être des conditions très analogues à celles qui donnent lieu au bruit de galop gauche au cours de Mal de Bright et des hypertensions du système aortique. Ainsi, que René Giroux l'a montré dans sa thèse, ce bruit de galop s'entend près du bord droit du sternum ou dans la région médio-sternale.

2^o L'insuffisance cardiaque de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire ne s'accompagne pas d'arythmie complète c'est une *insuffisance à pouls régulier ou arythmie extra-systolique*.

3^o C'est enfin une *insuffisance irréductible* et définitive. Comme le relatent plusieurs observations, la digitale a peu d'action sur ces cœurs hypertrophiés et à contractions régulières.

Bruit de galop, asystolie à pouls régulier, irréductible, coïncidant avec des signes d'hypertension de la petite circulation et une hypertrophie ventriculaire considérable, il semble qu'ont ait reproduit au niveau de la circulation artérielle pulmonaire tout le syndrome des insuffisances du cœur gauche. A conditions égales le ventricule droit réagit de façon absolument identique au ventricule gauche.

Dans la plupart des cas, l'évolution est progressive et rapide ; la durée totale de la maladie depuis le début de

la cyanose varie entre six mois (Monckeberg) et six ans (Borelli). Si l'on s'en rapporte aux chiffres extrêmes publiés par les auteurs.

Arrillaga pense que cette évolution peut être prolongée par le traitement anti-syphilitique, sans cependant n'avoir jamais publié aucun cas de guérison par ce traitement.

Parfois au contraire, comme Giroux l'a montré dans sa thèse, la mort subite qui n'est pas exceptionnelle dans cette affection vient interrompre l'évolution.

Pronostic.

Le pronostic de la sclérose de l'artère pulmonaire est extrêmement grave puisque la mort à brève échéance est son mode de terminaison habituel.

Les signes d'insuffisance cardiaque semblent précéder généralement de très près la fin de la maladie.

Le professeur Vaquez a montré d'autre part que comme dans les syndrômes de cyanose par lésions congénitales du cœur, le taux de la polyglobulie et de l'hyper-hémoglobinémie était d'autant plus élevé que l'aggravation de la maladie était plus accusée.

Complications.

Ruptures artérielles. — 1° Les ruptures d'une grosse branche de l'artère pulmonaire sont exceptionnelles ici, car elles sont plutôt le fait des lésions anévrysmales, or l'anévrysme doit être une complication très rare au cours de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire, il n'est signalé dans aucune observation de cette affection.

2° Les ruptures de petits vaisseaux donnant lieu à de petites hémorragies fréquentes et répétées sont plus habituelles comme nous l'avons vu plus haut.

Thrombose artérielle. — Les thromboses des grosses branches sont signalées dans plusieurs observations de sclérose primitive par Monckeberg, Mattiroio, Wodinski, Loewenstein ; elles aggravent en général rapidement la cyanose et l'insuffisance cardiaque.

Les hémorragies intestinales, signalées chez un malade de Borelli ne semble pas devoir être rattachées au syndrome de sclérose primitive.

Les infections pulmonaires semblent plus fréquentes au cours de la sclérose secondaire évoluant sur un terrain d'affection pulmonaire chronique. Celui-ci étant toujours favorable aux poussées aiguës d'infection.

Accidents gravido-cardiaques. — Rogers a observé une sclérose primitive de l'artère pulmonaire chez une femme enceinte. Cette observation unique a quelque intérêt, elle montre que ces malades supportent difficilement une grossesse, la malade de Rogers était morte au cours du travail.

DIAGNOSTIC

Si il est relativement aisé de soupçonner une sclérose secondaire de l'artère pulmonaire, il est rare que le diagnostic de sclérose primitive soit posé pendant la vie du malade ; cette éventualité ne s'est présentée que trois fois dans les 32 observations rapportées (Arrillaga, Pezzi, Vaquez).

Le plus souvent cette affection reste méconnue et la cyanose qui en constitue le symptôme essentiel est attribuée à une autre cause.

Nous nous contenterons d'énumérer les erreurs de diagnostic les plus fréquentes.

Les affections congénitales du cœur tiennent ici la toute première place. Elles présentent en effet de nombreux symptômes appartenant à la sclérose de l'artère pulmonaire et d'abord le cyanose ; en outre la dyspnée, les mêmes signes radioscopiques, l'hyperglobulie. Mais la cyanose est plus précoce, elle ne date que du jeune âge, bien que parfois, assez rarement, elle puisse être retardée jusqu'à l'âge adulte ; il existe des signes d'infantilisme ; quel que soit son type anatomique, la palpation permet de percevoir généralement un frémissement cataire systolique et à l'auscultation un soufflé systolique de sténose pulmonaire ; il peut même s'y ajouter des symptômes de maladie de Roger. L'orthodiagramme est peu différent de celui de la sclérose

primitive mais la radiographie ne montrerait pas l'altération des branches moyennes de l'artère pulmonaire.

La sclérose primitive est souvent prise pour une *affection mitrale*, sténose, insuffisance ou maladie mitrale. C'est le cas de six des observations contenues dans ce travail. Cette erreur se conçoit en raison de la fréquence si grande de ces affections ; la cyanose est cependant rarement aussi accusée, elle est surtout terminale, il existe des signes de lésions orificielles ; dans le doute, l'orthodiagraphie suffirait à poser un diagnostic précis en montrant l'absence d'hypertrophie très accusée du ventricule droit, l'augmentation de volume de l'oreillette gauche visible en oblique dans l'espace clair postérieur ; la radiographie montrerait l'absence des arborisations de l'artère pulmonaire.

La cyanose si accentuée de certaines affections pulmonaires chroniques avancées réalisant en particulier ce syndrome décrit par Lutembacher sous le nom de *syndrome tricuspidien terminal* des tuberculeux ou des pulmonaires chroniques pourrait faire croire à une sclérose de l'artère pulmonaire. L'existence de signes physiques pulmonaires confirmés par la radioscopie léverait ces doutes.

Il en est de même de la *sclérose secondaire* qui présente une longue histoire clinique antérieure, passé de pulmonaire ou de cardiaque, avec signes de lésions orificielles du cœur ou de lésions pulmonaires ; il ne faudrait pas compter ici sur la radiographie qui présente les mêmes anomalies que dans la sclérose primitive.

En somme, dans toutes ces affections, la cyanose moins prononcée ne présente plus le caractère isolé qu'elle a dans la sclérose primitive, elle est entourée d'un cortège de signes

physiques de lésions organiques, de signes radioscopiques et radiographiques qui rendent le diagnostic assez facile.

Nous signalerons seulement deux erreurs de diagnostic exceptionnelles : la *symphyse* du péricarde (Mattirola) chez un malade présentant un très gros foie douloureux et pulsatile ; un syndrome de compression des gros vaisseaux par *tumeur du médiastin* (Arrillaga), celui-ci avait provoqué une cyanose très accentuée. En somme le diagnostic de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire est un diagnostic auquel on songe rarement, car il s'agit là d'une affection exceptionnelle, on doit pourtant y penser chaque fois que l'on se trouve en présence d'un syndrome de cyanose qui ne fait pas ses preuves.

Peut-être, comme le disait le professeur Vaquez, en sera-t-il de cette maladie comme l'érythémie, et paraîtra-t-elle plus répandue quand elle sera mieux connue des praticiens et plus souvent diagnostiquée.

ETIOLOGIE

L'étiologie de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire est des plus confuses.

C'est une affection extrêmement rare, puisque depuis 1865, il n'en a été publié que 30 à 40 observations.

Elle affecte des sujets jeunes, 15 des observations que nous rapportons ont trait à des sujets de 20 à 30 ans à un âge où la sclérose artérielle est exceptionnelle. Douze autres observations appartiennent à des sujets n'ayant pas atteint la cinquantaine.

L'homme et la femme apportent une égale contribution à cette maladie.

La question de race, en revanche, ne paraît pas indifférente si l'on en croit Rogers pour qui cette affection serait relativement répandue au Bengale dans la race hindoue. Cet auteur apporte en effet une large contribution à l'étude de cette maladie, il publie à lui seul 10 observations recueillies aux Indes.

Il existe une autre affection artérielle qui présente elle aussi une affinité particulière pour une race humaine la race sémite polonaise, nous voulons parler de la thrombo-angéite oblitérante ou maladie de Léo Burger qu'on ne peut manquer, par ce point commun de rapprocher de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire.

Ce sont là les seuls éléments étiologiques connus de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire, il reste à en rechercher la causé réelle. Nous exposerons les principales hypothèses proposées jusqu'à ce jour.

1^o *Causes mécaniques* (Fisher, Thorel, Brunning). — Pour ces auteurs les adhérences pleurales en augmentant la pression dans la petite circulation provoqueraient l'hypertrophie du ventricule droit, celle-ci aboutirait à l'hypertension permanente de la petite circulation et secondairement à la sclérose ; il est bien difficile d'accepter une telle pathogénie, il suffirait avec Mattiolo d'opposer la rareté de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire à la très grande fréquence des adhérences pleurales.

2^o *Lésions congénitales*. — Pour Posselt, la sclérose primitive de l'artère pulmonaire serait secondaire à une atrésie de l'aorte et des veines pulmonaires. Celle-ci aurait succédé à une artérite ou à une endocardite survenues avant la naissance avec persistance ultérieure du caractère infantile de ces vaisseaux. Il est tellement logique d'admettre que le faible développement du cœur gauche et de ses vaisseaux est dû à une diminution de fonction que nous n'insisteront pas sur cette pathogénie.

3^o *Causes toxiques*. — L'alcool, la bière (Kitamura) l'abus du tabac ont été signalés dans quelques observations.

Parmi les auto-intoxications, une observation (Borelli) rapporte le cas d'un malade atteint de sclérose primitive de l'artère pulmonaire chez lequel les capsules surrénales étaient altérées. Il est permis de supposer que les secrétions surrénales en circulation dans le système cave puissent

atteindre et léser le système artério-pulmonaire avant même d'avoir atteint le système aortique.

Les lésions surrénales ont été trop peu recherchées dans les observations de sclérose primitive, il n'est pas impossible, ainsi que tendraient à le prouver les expériences pratiquées dans ce sens, qu'elles aient une part dans l'étiologie de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire.

4^o *Causes infectieuses.* — Le paludisme, la tuberculose cités dans de rares observations nous retiendront peu, aucun auteur ne songe à leur accorder d'importance.

Une infection retiendra plus longtemps notre attention parce qu'elle est considérée par nombre d'auteurs comme la grande responsable de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire, comme d'ailleurs de tant d'autres affections, nous voulons dire la *syphilis*.

Après les travaux de Scott Warthin et d'Elisalde qui auraient constaté la présence de spirochètes dans les parois d'anévrysmes au cours de maladies noires, les auteurs argentins et à leur tête Arrillaga ont attribué la sclérose de l'artère pulmonaire à la syphilis. Pour ce dernier, cette affection est toujours syphilitique, qu'il s'agisse de sclérose pure ou associée à une lésion cardiaque ou pulmonaire, celle-ci ne jouant suivant son expression que le rôle de « mordant » pour le tréponème. Escudero tout en admettant qu'il existe une sclérose primitive et une sclérose secondaire, décrit un syndrome de syphilis bronchique avec sclérose de l'artère pulmonaire auquel il limite le terme de maladie d'Ayerza. La seule divergence entre ces deux auteurs est que pour l'un (Arrillaga) la lésion de l'artère est primitive, pour le second (Escudero) la lésion

syphilitique du poumon précède la sclérose artérielle.

Roggers avant ces deux auteurs avait pensé lui aussi pour l'un de ses malades à la possibilité d'une étiologie syphilitique.

Mais un grand nombre d'auteurs se sont élevés contre cette opinion et pensent que la syphilis n'est pas responsable de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire. C'est l'opinion de Mattiolo, Parkes Weber, Posselt, Pezzi et celle aussi du Professeur Vaquez.

Que peut-on penser du rôle de la syphilis dans l'étiologie de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire et d'une façon plus générale dans celle des affections artérielles pulmonaires ?

Il faut distinguer ici les unes des autres les différentes lésions que l'on observe au niveau de l'artère pulmonaire :

1° Pour ce qui est des lésions localisées avec altération profonde de la paroi, telles que les réalise l'anévrisme, l'étiologie syphilitique est très vraisemblable. Il serait illogique dit Arrillaga, et cet auteur a parfaitement raison de ne pas admettre le rôle capital de la syphilis dans les anévrysmes de l'artère pulmonaire alors qu'elle est la cause la plus habituelle des anévrysmes du système aortique.

Les observations d'anévrysme pulmonaire de Leconte et Bordet chez un sujet dont la réaction de Wassermann était positive, celle de Letulle et Jacquelin confirment cette hypothèse, et l'on doit s'incliner devant l'opinion d'un anatomo-pathologiste de la valeur de M. Letulle lorsqu'il dit « aucune autre affection que la syphilis ne peut donner lieu à des

modifications histologiques analogues à celles que nous avons constatées. »

On sait d'autre part que Scott Warthin, Elzalde et Arrillaga auraient découvert des tréponèmes dans la paroi d'anévrismes de l'artère pulmonaire.

Arrillaga tire argument de la fréquence des tumeurs anévrysmales au cours de sclérose de l'artère pulmonaire pour affirmer que cette affection est toujours syphilitique, *mais nous savons que dans le cas particulier de la sclérose primitive il n'a été rapporté aucune observation de tumeur anévrysmale.*

2° Pour les lésions diffuses de l'artère pulmonaire secondaire à des lésions cardiaques ou à des affections chroniques du poumon, l'existence d'hypertension de la petite circulation suffit amplement à expliquer l'origine de la sclérose de l'artère pulmonaire. On sait en effet quelles relations intimes unissent l'hypertension et la sclérose artérielle. Tout au plus, peut-on dire, que lorsqu'il s'agit de lésions pulmonaires chroniques à l'origine d'une sclérose secondaire de l'artère pulmonaire, la syphilis peut avoir une part dans la pathogénie de ces lésions, bien qu'il soit généralement impossible d'en faire la preuve.

3° Quant aux lésions systématisées primitives de sclérose de l'artère pulmonaire, il en est tout autrement.

a) Les examens histologiques, bien qu'Arrillaga ait pu parler de gommes miliaires, ne révèlent aucune lésion nette de syphilis. Les lésions syphilitiques les plus démonstratives se rapportent à des anévrismes, nous avons vu que ceux-ci n'accompagnent jamais la sclérose primitive. Les lésions de sclérose pulmonaire péri artérielles ne per-

mettent pas non plus de faire la preuve de leur nature syphilitique, il semble qu'il s'agisse d'un processus banal de sclérose péri-vasculaire tel qu'on peut l'observer dans les viscères au cours des scléroses du système aortique.

b) Les examens bactériologiques n'ont jamais permis de découvrir de spirochètes dans les pièces anatomiques de sclérose primitive. Les observations d'Arrillaga se rapportent seulement à des lésions anévrysmatiques ou de sclérose secondaire. Le tréponème, d'autre part comme l'a montré Manouelian est très difficile à découvrir, il est en particulier impossible de le mettre en évidence chez un malade ayant subi le moindre traitement spécifique ; nous avons pour cette raison été étonnés qu'on ait pu observer sa présence chez un sujet ayant reçu un traitement mercuriel notable (Cardiacos negros observation n° 15). Les réactions de Wassermann sont toujours restées négatives (Mattirolo, Pezzi, Vaquez) sauf dans deux observations de sclérose primitive publiées par Arrillaga.

c) Au point de vue clinique enfin le caractère spécial de cette affection frappant si souvent des sujets de moins de 25 ans, d'un âge où les lésions de syphilis tertiaire sont assez exceptionnelles, ne porte guère à lui attribuer une étiologie syphilitique.

Enfin, si l'on procède par comparaison avec la sclérose de la grande circulation on sait combien peu important est le rôle de la syphilis au cours de la sclérose du système aortique avec hypertension. Pour toutes ces raisons, on est tenté d'admettre l'hypothèse proposée par M. Vaquez, à savoir que la sclérose primitive de l'artère pulmonaire qui mériterait mieux le nom d'endo-artérite oblitérante

de l'artère pulmonaire, offrant de grandes analogies avec la thrombo-angéite oblitérante des membres inférieurs ou maladie de Buerger pourrait être une affection du même groupe.

PATHOGÉNIE

Etudes expérimentales.

L'expérimentation éclairera peut-être un jour l'étiologie de la sclérose primitive, nous rappellerons seulement ici dans leurs grandes lignes les expériences pratiquées en vue d'expliquer la sclérose de l'artère pulmonaire et en particulier la sclérose primitive.

De nombreux auteurs ont fait ainsi qu'il a été pratiqué pour le système aortique des *recherches expérimentales* sur l'étiologie de la sclérose de l'artère pulmonaire ; parmi les produits toxiques utilisés à cet effet, l'adrénaline dont on connaît le rôle important dans l'artério-sclérose expérimentale a été le plus souvent utilisée. Son action a été difficile à étudier sur la petite circulation car ses effets étaient plus ou moins masqués par ses effets sur le ventricule droit dont elle augmente le débit (Cloetta) ; néanmoins comme l'a montré Wiggers, celle-ci est parfois suffisamment rapide pour qu'on puisse rapporter l'hypertension qu'elle provoque à une vaso-constriction vasculaire. Wiggers a montré d'ailleurs que des fragments de l'artère pulmonaire isolés plongés dans une solution d'adrénaline étaient susceptibles de se contracter, ce qui avait été nié jusque-là par Andrews.

Giroux avait obtenu une sclérose expérimentale de l'ar-

tère pulmonaire au moyen d'injections d'adrénaline ; bien d'autres substances ont été utilisées par lui avec les mêmes résultats, en particulier l'acétate de plomb en ingestion, le chlorure de calcium, le mercure colloïdal, le biodure de mercure, la caféine, le chlorure de baryum intraveineux. Loeb, en 1914, obtenait des résultats identiques avec le lactate de soude. Horatio Woods fit de nombreuses expériences d'un assez grand intérêt. Il recherchait les modifications de tension pulmonaire provoquées par les produits qu'il injectait. La déduction de ces travaux fut que l'adrénaline, l'ergot de seigle, l'éther élevaient la tension pulmonaire. Les nitrites, hypotenseurs de la grande circulation élèveraient la tension de la petite circulation ; l'asphyxie serait également hypertensive. L'alcool serait pour cet auteur un hypotenseur.

Il est probable que les agents toxiques provoquent la sclérose de l'artère pulmonaire en élevant la tension de la petite circulation.

Après avoir utilisé des produits toxiques qui provoquaient une hypertrophie des parois des artérioles pulmonaires avec sclérose, Giroux utilisa des cultures microbiennes et en particulier des cultures de bacilles d'Eberth, il obtint par ce procédé, non plus des lésions de sclérose mais des lésions d'*endarterite oblitérante*.

Ces expériences présentent un grand intérêt pour expliquer la pathogénie de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire puisqu'elles montrent qu'à une cause toxique l'artère réagit par de la sclérose, à une cause infectieuse par de l'endarterite oblitérante, lésion anatomique habituelle de la sclérose primitive.

470 TRAITEMENT

Le traitement de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire se résume en peu de mots car nous nous trouvons tout à fait désarmés vis-à-vis d'une affection rebelle aux thérapeutiques usuelles, peut-être parce que nous en connaissons mal l'étiologie.

Les auteurs argentins qui affirment sa nature syphilitique lui appliquent la médication spécifique à cette infection (arsénicaux, mercure, iodure). Arrillaga prétend prolonger l'évolution de la maladie par ces traitements. Le malade de M. Vaquez avait été légèrement amélioré par une cure analogue.

Si cette thérapeutique nous semble un peu aveugle puisque rien n'est moins prouvé que la nature syphilitique de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire, si on laisse de côté mercure, arsenic, bismuth, on ne peut négliger le traitement habituel des scléroses artérielles, traitement iodé, iodures, huiles iodées, solutions iodées en injections intraveineuses.

Etant donné son analogie avec certaines artérites dans lesquelles la thérapeutique par le citrate de soude donne d'assez bons résultats, on pourrait attendre des effets heureux de cette médication.

A la période d'insuffisance cardiaque, en dehors du

régime habituellement prescrit aux cardiaques, du repos, des ventouses scarifiées, susceptibles de décongestionner utilement les bases pulmonaires, des ponctions d'ascite et de plèvre ; il faut utiliser les toni-cardiaques.

La digitale paraît contre-indiquée chez des sujets à rythme aussi régulier ; il faut traiter ces malades comme des cardiaques gauches, l'ouabaine en injections intraveineuses paraît être dans ces conditions la médication de choix.

Les crises d'hypercyanose douloureuse sont justiciables de sédatifs, tels que benzoate de benzyle, opiacés et de vaso-dilatateurs tels que les nitrites.

OBSERVATIONS

Obs. I. — Kolb (*Wiener Wochenblatt*, XXI, 45, 1865).

Homme de 59 ans, mort avec des œdèmes très étendus.

Autopsie. — Dilatation et hypertrophie du ventricule et de l'oreillette droits. Cœur gauche de volume normal avec intégrité des valvules. Poumons normaux, sauf quelques adhérences à l'un des sommets. Dilatation du tronc de l'artère pulmonaire avec sclérose diffuse étendue à toutes ses ramifications.

Obs. II. — Aust (*Casuist Beitrage zur Sklérose der Lungen artérie. Munch. Mediz Wochen*, 1892, n° 39).

Homme de 25 ans, boulanger, puis verrier. Pas d'antécédents. Cyanose, œdème, dyspnée. Cœur régulier. Pouls petit et mou et de fréquence normale.

Autopsie. — Cavité pleurale gauche complètement oblitérée par des adhérences, quelques adhérences moins marquées à droite, petit épanchement péricardique.

Le cœur est très hypertrophié, toute la face antérieure est formée par le ventricule droit, l'oreillette droite est également dilatée et hypertrophiée.

Le cœur gauche très petit a le volume d'un cœur d'enfant, l'aorte est étroite, les veines pulmonaires rétrécies.

Intégrité des différents appareils valvulaires.

L'artère pulmonaire est très dilatée à son origine et au contraire très rétrécie dans ses fines ramifications. Elle est parsemée de placards athéromateux et épaissie jusque dans ses branches terminales.

Obs. III. — Romberg (*Arbeiten aus der Med. Klin.*, Leipzig, 1893).

Homme de 24 ans, jardinier, sans antécédents.

Symptômes. — Cyanose très accentuée, dyspnée. Augmentation de la matité cardiaque. A l'auscultation souffle systolique de la pointe et souffle diastolique avec accentuation du deuxième bruit pulmonaire. Pouls petit. Dilatation des veines du cou. Gros foie sans épanchement ascitique. Urines albumineuses contenant des pigments biliaires.

Diagnostic. — Affection congénitale du cœur

Evolution. — Mort seize mois plus tard par aggravation progressive.

Autopsie. — Adhérences étendues mais lâches de la plèvre droite, congestion des viscères abdominaux, œdème pulmonaire.

Augmentation de volume considérable des cavités droites. La circonférence totale du cœur est de 30 centimètres, dont 11 centimètres pour le cœur gauche et 19 pour le cœur droit ; l'oreillette droite est deux fois grosse comme la gauche, les veines pulmonaires sont étroites.

Les valvules sont normales. Il n'existe pas de lésions congénitale. L'artère pulmonaire élargie dans ses gros troncs, rétrécie dans les artérioles, montre des plaques athéromateuses confluentes de son origine jusqu'à ses plus fines ramifications.

Obs IV. — Monckeberg (*Deutsch Mediz. Wochen.*, 1907).

Femme de 33 ans, sans anamnésiques.

Symptômes. — Forte cyanoïse et dyspnée. Augmentation considérable du volume du cœur. A la pointe : bruit systolique et de temps à autre un bruit diastolique. Tachycardie, tension 11,5. Pouls petit ; température normale, albuminurie, exophtalmie.

Diagnostic. — Maladie de Basedow ou endocardite.

Evolution. — Mort en quatre mois.

Autopsie — Plèvre vide, mais épanchement péricardique de 2 centimètres cubes environ. Cœur très hypertrophié aux dépens des cavités droites dont le cœur gauche semblait un appendice. Le ventricule droit est compact et rigide tandis que le ventricule gauche est très flasque. Parois du ventricule et de l'oreillette droites très épaissies. Valvules normales, aorte normale. Dilatation de l'artère pulmonaire et de ses deux branches ; plaques de sclérose sur le tronc et épaississement des branches de ramification.

Histologie. — Prolifération de l'endartère très marquée dans les fines ramifications où elle atteint une épaisseur trois ou quatre fois supérieure à celle de la tunique moyenne.

Obs. V. — Monckeberg (2^e observation).

Homme de 56 ans sans antécédents.

Symptômes — Depuis un an se plaint de dyspnée, palpitations, œdèmes. Amélioré par des tonicardiaques, il présente une rechute récente. A l'entrée à l'hôpital : cyanoïse intense, dyspnée œdèmes très étendus des membres inférieurs et du tronc. Gros foie, ascite. Hydrothorax droit. Gros cœur

avec souffle systolique de la pointe, pouls veineux jugulaire et pouls hépatique.

Diagnostic. — Insuffisance mitrale.

Autopsie. — Ventricule droit très élargi et épaissi ; oreillette gauche augmentée de volume. Cœur gauche normal sans lésions valvulaires. Sclérose diffuse des branches de l'artère pulmonaire. Thrombus du tronc de l'artère se prolongeant dans la branche droite ; adhérences pleurales à gauche.

Obs. VI. — Léonard Rogers (*The Quaterly Journal of Medicine*, octobre 1908, p. 118).

Hindou de 38 ans, forgeron, antécédents : syphilis, alcoolisme, rhumatisme probable.

Souffre depuis deux ans de douleurs thoraciques et de palpitations. Anasarque et ascite. Bruits du cœur faibles. Pouls petit et faible.

Autopsie. — Gros foie, congestions viscérales généralisées. Cavités droites du cœur très volumineuses. Cavités gauches petites. Valvules aortique et mitrale intactes ; pas d'athérome aortique. Artère pulmonaire très malade dilatée en sablier avec un rétrécissement à deux pouces au-dessus de l'orifice ; paroi épaisse, surface interne rugueuse, opaque et irrégulièrement épaissie.

Obs. VII. — Rogers (2^e observation).

Femme hindoue de 55 ans.

Symptômes. — Palpitations et dyspnée depuis deux ans. Bruit systolique à propagation axillaire.

Diagnostic. — Insuffisance mitrale.

Autopsie. — Epanchement des deux plèvres. Cavités droites hypertrophiées et dilatées. Cavités gauches normales, sigmoïdes aortiques intactes. Artère pulmonaire très dilatée, ses sigmoïdes étaient épaissies, nombreuses taches athéromateuses à l'origine de l'artère, étendues à toutes les branches de division.

Obs. VIII. — Rogers (3^e observation).

Femme hindoue âgée de 23 ans. Morte au terme d'une grossesse pendant le travail.

Autopsie. — Paroi du ventricule droit très hypertrophiée. Cœur gauche et valvules du cœur gauche normales. Artère pulmonaire plus large que l'aorte et parsemée de larges taches athéromateuses.

Obs. IX. — Rogers (4^e observation).

Homme hindou de 32 ans.

Autopsie. — Cœur très hypertrophié, aux dépens des cavités droites. Artère pulmonaire extrêmement dilatée avec athérome jusqu'aux branches du calibre d'une plume de corbeau.

Obs. X. — Rogers (5^e observation).

Jeune fille hindoue de 12 ans.

Diagnostic. — Sténose mitrale.

Autopsie. — Anasarque marqué, épanchement pleural et péricardique. Cavités droites distendues et ventricule droit hypertrophié. Cavités gauches normales. Artère pulmonaire distendue, calibre augmenté, taches de dégénérescence graisseuse.

Obs. XI. — Rogers (6^e observation).

Femme hindoue de 36 ans.

Autopsie. — Épanchements péritonéal et péricardique. Oreillette et ventricule droits dilatés et épaissis. Orifices normaux. Artère pulmonaire athéromateuse.

Obs. XII. — Rogers (7^e observation).

Femme hindoue de 35 ans.

Diagnostic. — Insuffisance mitrale.

Autopsie. — Ascite, épanchement pleural et péricardique. Ventricule et oreillette droits dilatés et hypertrophiés. Les parois du ventricule droit sont plus épaisses que celles du ventricule gauche formant la pointe du cœur. Artère pulmonaire dilatée et athéromateuse.

Obs. XIII. — Rogers (8^e observation).

Homme de 40 ans.

Diagnostic. — Insuffisance mitrale.

Autopsie. — Œdèmes, ascite, épanchement pleural. Cavités droites très distendues avec hypertrophie du ventricule. Nombreuses taches athéromateuses sur le tronc de l'artère pulmonaire.

Obs. XIV. — (9^e observation).

Hindou de 20 ans sans antécédents.

Diagnostic. — Maladie mitrale.

Autopsie. — Œdèmes, ascite, épanchement pleural. Cavités droites très dilatées, hypertrophie du ventricule droit. Cavités gauches normales. Artère pulmonaire très

dilatée d'un calibre supérieur à celui de l'aorte et couverte de taches athéromateuses sur tout son trajet.

Obs. XV. — Rogers (10^e observation).

Hindou de 23 ans.

Symptômes. — Dyspnée, cyanose, œdèmes généralisés ayant débuté neuf mois auparavant.

Autopsie. — OEdèmes, ascite, et épanchement péricardique et pleural avec adhérences. Cavités droites hypertrophiées et dilatées. Cœur gauche normal. Artère pulmonaire très dilatée avec taches athéromateuses à la bifurcation du tronc et lésions analogues dans les ramifications.

Obs. XVI. — Rossle (*Munch. Med. Woch.*, 1908, n° 8).

Jeune fille de 20 ans.

Symptômes. — Cyanose, dyspnée et palpitations depuis deux ans.

Diagnostic. — Probabilité de lésion congénitale.

Autopsie. — Enorme hypertrophie du cœur droit et dilatation; aucune lésion valvulaire. Le tronc de l'artère pulmonaire a une paroi épaissie sans altérations de la tunique interne.

Les petites branches étaient couvertes de plaques jaunes et les plus fines ramifications très épaissies. Quelques-unes des artérioles étaient oblitérées.

Obs. XVII. — Kitamura (*Zeits. Für Klin. Med.*, Bd. 65, 1908).

Homme de 33 ans. Fort buveur de bière, de vin et d'alcool. Mort avec des signes d'insuffisance cardiaque.

Autopsie. — Cœur très hypertrophié, surtout aux dépens du ventricule droit. Endocarde et appareils valvulaires normaux. Artère pulmonaire dilatée, elle montre dans toutes ses grosses branches deux gros épaississements jaunâtres confluent ; les plaques de sclérose s'étendent jusque dans les petites branches de ramification.

Histologie. — Altérations limitées à la tunique interne, prolifération des éléments préexistants avec une dégénérescence secondaire adipeuse et hyaline.

Obs. XVIII. — Wodinski (Citato da Posselt. *Ergebnisse der Allgemeinen Pathol. u. Pathol. Anat.*, 1909).

Femme hongroise de 37 ans.

Autopsie. — Congestion par stase des viscères sans épanchements des séreuses, sans œdème. Hypertrophie du cœur droit. Mitrale et sigmoïdes intactes. Dilatation et épaississement du tronc de l'artère pulmonaire. Nombreuses plaques d'athérome dans le tronc et les branches de l'artère pulmonaire.

Obs. XIX. — Borelli (*Giorn. Acad. Medicina di Torino*, 1913).

Femme de 40 ans.

Antécédents. — Pas d'antécédents personnels. Fille atteinte d'insuffisance mitrale, fils asthmatique.

Début. — Depuis six ans signes d'affection cardiaque avec alternatives de mieux et de plus mal. Hémoptysies. Quatre séjours à l'hôpital.

Symptômes. — Cyanose et subictère ; dyspnée, œdèmes des membres inférieurs et de la paroi abdominale, ascite libre,

foie dur palpable, râles de congestion aux bases pulmonaires. Doigts hippocratiques. Elargissement de l'aire cardiaque. A la pointe léger souffle présystolique, accentuation du premier bruit, souffle systolique occupant le petit silence. Au foyer pulmonaire : accentuation du deuxième bruit et souffle systolique. Pouls régulier et petit. Température 38°5. Crachats hémoptoïques pendant le séjour à l'hôpital.

Diagnostic. — Affection mitrale décompensée.

Autopsie. — Hypertrophie du ventricule droit avec dilatation de l'oreillette droite. Ventricule gauche, aorte et valvules normaux. Artère pulmonaire normale dans sa première portion ; athérome de ses branches droite et gauche et de toutes les branches secondaires jusqu'aux plus fines ramifications.

Histologie. — Endartérite avec épaississement des tuniques moyenne et adventice. Trabécules pulmonaires épaissies et scléreuses.

Cet auteur signale la congestion des poumons, des viscères abdominaux ; l'absence de lésions artérielles, autres que celles de la pulmonaire et l'existence d'une atrophie des capsules surrénales.

Obs. XX. — Hart (*Berliner Klin. Wochen.*, 1916).

Femme de 30 ans sans antécédents.

Symptômes. — Cyanose, dyspnée, augmentation de la matité cardiaque. Petit souffle à la pointe.

Diagnostic. — Endocardite.

Autopsie. — Symphyse pleurale et congestion des viscères abdominaux. Augmentation de volume et hypertrophie du

cœur droit. Aorte et valvules intactes. Dilatation du tronc de l'artère pulmonaire dont le diamètre est double de celui de l'aorte, sa paroi est parsemée de plaques d'athérome. Sclérose des branches dans toute leur étendue.

Obs. XXI. — Hart (2^e observation).

Femme de 25 ans, sans antécédents sauf typhlite à 9 ans,

Symptômes. — Troubles cardiaques progressifs ; cyanose. dyspnée, augmentation de l'aire cardiaque ; pouls petit et fréquent, œdèmes des membres inférieurs ; épanchement pleural bilatéral.

Autopsie. — Hydropéricarde. Dilatation et hypertrophie du cœur droit. Valvules et aorte normales. Plaques d'athérome sur l'intima de l'artère pulmonaire et ses branches.

Obs. XXII. — Gunther (Frankfurt. Zeitung Pathol., 1920).

Homme de 26 ans, mécanicien.

Autopsie. — Cyanose intense de la face et des extrémités. Œdèmes périphériques, ascite, épanchement pleural bilatéral. Hypertrophie et dilatation du ventricule droit dont l'épaisseur est de 12 millimètres contre 11 millimètres pour le ventricule gauche. Valvules aortique et mitrale normales de même que la trikuspidale et les valvules pulmonaires. La circonférence de l'artère pulmonaire est de 8 centimètres contre 6 cm. 5 pour celle de l'aorte. Grandes plaques d'athérome sur les branches de l'artère pulmonaire jusque dans les rameaux de dernier ordre où les plaques sont confluentes et la paroi épaissie.

Obs. XXIII. — Gunther (2^e observation).

Homme de 23 ans, télégraphiste.

Autopsie. — Cyanose intense de la face et des mains, ni œdème, ni ascite. Epanchement pleural bilatéral. Ventricule droit hypertrophié, épaisseur 9 centimètres. Ventricule gauche normal épaisseur 10 centimètres. Appareils valvulaires intacts. Aorte normale, circonférence 7 centimètres. Artère pulmonaire distendue, circonférence 8 centimètres ; athérome du tronc et des branches du plus petit calibre.

Histologie. — Epaissement de la tunique interne, lumière des vaisseaux très réduite.

Obs. XXIV. — Dionisi (*Congresso di pathologia*, Palermo, 1908, in Mattiolo, 1921).

Homme de 47 ans, mort au milieu de signes d'insuffisance cardiaque.

Autopsie. — Hypertrophie notable du ventricule droit. Aucune altération du cœur gauche et de l'aorte.

Histologie. — Endo et péri-artérite diffuses jusque dans les ramifications extrêmes de l'artère

Obs. XXV. — Mattiolo (*Archivio per le Scienze Mediche*, 1921).

Femme de 47 ans. Sans antécédents, sauf des règles tardives à 21 ans, ménopause à 46 ans.

Début de la maladie en 1920, commence à souffrir de dyspnée, palpitations, fatigue générale et de léger œdème des jambes. En septembre, ascite nécessitant des ponctions mais se reproduisant rapidement.

Symptômes. — Cyanose intense de la face, des mains et des

pieds ; dyspnée ; œdèmes des membres inférieurs ascite libre volumineuse ; après évacuation de douze litres de liquide, le foie perceptible est gros, dur et granuleux. Râles de congestion pulmonaire. Aire cardiaque agrandie transversalement, difficulté de sentir la pointe, pas trace de souffle. Pouls petit régulier battant a 92.

Diagnostic. — Symphyse péricardique.

Autopsie. — Epanchement pleural bilatéral, congestion et œdème des poumons, hydro-péricarde. Cœur volumineux aux dépens du ventricule droit qui forme entièrement la pointe ; son épaisseur est de douze millimètres contre dix millimètres pour le gauche, oreillette droite très dilatée. Cœur gauche, aorte et valvules normaux. Artère pulmonaire dilatée, sa circonférence est de 7 cm. 5 contre 5 cm. 5 pour l'aorte.

A quelques centimètres au dessus de la valvule, plaques jaunes de plus en plus abondantes vers la périphérie. Branche droite de l'artère pulmonaire oblitérée presque complètement par un gros thrombus adhérent.

Histologie. — Processus d'artérite diffuse atteignant toutes les branches de l'arbre pulmonaire. En regard des plaques d'athérome les tuniques internes et moyennes se confondent et sont envahies par un processus d'infiltration graisseuse. Au point d'implantation du thrombus la tunique est altérée par un processus de sphacèle. Dans les petites branches la sclérose intense réduit la lumière du vaisseau à une fissure. Cavités alvéolaires libres, séparées par des capillaires congestionnés et proliférations du tissu conjonctif.

Obs. XXVI. — Loevenstein (*Frankfurt Zeit. für Pathol.*, 1922).

Homme de 51 ans, mort après une symptomatologie pulmonaire confuse.

Autopsie. — Thrombose de l'artère pulmonaire.

Histologie. — Thrombo artérite oblitérante primitive de cause inconnue.

Obs. XXVII. — Pr. Pezzi (*Società Lombarda di Science Med. et Biologie*, Milan 1923).

Homme de 30 ans, valet de chambre.

Antécédents. — Père mort à 65 ans, mère vivante. Un frère mort d'influenza, un autre vivant, pas de rhumatisme articulaire aigu, ni de syphilis. A combattu pendant la guerre comme sous-officier de chasseurs alpins sur le front, pendant deux ans, n'a éprouvé de fatigue d'aucune sorte et en particulier aucun symptôme d'ordre cardiaque.

Le début de la maladie date de 1921 et fut marqué par de la dyspnée d'effort, l'obligeant à interrompre son travail.

Symptômes. — Cyanose très accentuée des lèvres et des oreilles ; dyspnée d'effort accusée, pas d'œdèmes ni de fièvre. Pointe du cœur battant dans le cinquième espace sur la ligne mamelonnaire. Battements visibles à l'épigastre. Pas de frémissement à la palpation. A l'auscultation absence de bruit pathologique, sauf une accentuation du deuxième bruit pulmonaire. Veines jugulaires modérément distendues animées de pulsations présystoliques contrôlées par la prise simultanée des tracés huméraux. Pouls radial, régulier, fréquent ; (83), tension maxima 13,5 ; Minima 9. Foie gros, débordant de deux travers de doigt les côtes et animé de battements

présystoliques contrôlés par les tracés. Urines montrant un léger voile d'albumine.

Taux d'urée du sang : 0,40.

Réaction de Wassermann. — Négative.

Examen radioscopique. — 1° En frontale, augmentation de volume portant sur tout sur les cavités droites, arc aortique à peine visible, arc moyen ou pulmonaire distendu et sombre. 2° En oblique antérieure droite dilatation de l'arc pulmonaire sans augmentation de volume de l'aorte, la branche droite de l'artère pulmonaire traversant l'espace clair antéro cardiaque est visible. 3° Radiographie. — En frontale, montre outre l'augmentation de l'arc pulmonaire une exagération notable des ombres hilaires du côté droit.

Obs. XXVIII. — Tchistovitch (Soc. de Biologie de Pétrograd., déc. 1923).

Femme morte en six mois avec des signes d'insuffisance ventriculaire droite sans lésions vasculaires et sans emphyème pulmonaire.

Autopsie. — Endo-artérite oblitérante, au niveau des artères pulmonaires avec imperméabilité du réseau capillaire.

Obs. XXIX. — Arrillaga (Soc. Médicale des Hôp. Paris, mars 1924, observation n° 5).

Femme de 48 ans, sans antécédents, a toujours été bien portante.

Début de la maladie il y a trois ans par de la dyspnée et de la cyanose.

Symptômes. — Cyanose intense et généralisée. Bruits du cœur normaux, sauf une accentuation du deuxième bruit pulmonaire. Bronchite diffuse.

Radioscopie. — Dilatation de l'artère pulmonaire, augmentation de volume du ventricule droit.

Examen de sang. — Globules rouges : 5.680.000. Hémoglobine, 100 %.

Wassermann. — Positif.

Autopsie. — Hypertrophie et dilatation du ventricule droit. Athérome de l'artère pulmonaire avant sa division et sclérose des branches moyennes.

Obs. XXX. — Arrillaga (*Cardiacos negros*. Buenos-Aires, 1925, observation n° 19).

Femme italienne de 52 ans, née à terme.

Scarlatine ; réglée à 14 ans, ménopause à 49 ans.

Depuis vingt-cinq ans, dyspnée d'effort à l'occasion de marche un peu longue, peu à peu ces symptômes se sont accusés mais surtout depuis trois ans.

Symptômes. — Cyanose intense de la face (nez, lèvres, oreilles, langue) et des extrémités. Dyspnée d'effort très prononcée, œdèmes des membres inférieurs et de la paroi abdominale. Veines du cou dilatées. Cœur augmenté de volume débordant le sternum à droite, aucun signe d'auscultation. Pouls à 100, irrégulier, ascite libre et gros foie, douloureux.

Radioscopie. — Dilatation de l'artère pulmonaire et hypertrophie du ventricule droit.

Examen du sang : polyglobulie, 6.900 000 globules rouges le 3 septembre 1921, puis 8.500 000 le 24 octobre 1921.

Taux d'hémoglobine : 125 %.

Réaction de Wassermann : positive.

Examen de fond d'œil : papille très rouge, surtout à la

périphérie, veines dilatées, sinueuses et de couleur rouge vineux, intense, artères rouge foncé et tortueuses.

Cette malade, après un traitement énergique par néosalvarsan, biodure de mercure, est morte après quatre mois d'insuffisance cardiaque.

Autopsie. — Ventricule droit très épaissi, hypertrophié et dilaté, constituant la majeure partie du cœur, ventricule gauche normal, cavités et valvules normales.

Scélrose de l'artère pulmonaire dont les parois sont épaissies, béantes et rigides, couvertes de placards blancs et de calibre très diminué.

Les poumons sont un peu fermes et laissent échapper à la coupe du liquide spumeux Plèvres épaissies sans adhérences.

Histologie. — Le professeur Arrillaga publie trois microphotographies où l'on peut constater l'existence de panartérite; la réaction de l'intima très intense oblitérant presque complètement la lumière du vaisseau.

Obs. XXXI. — Arrillaga (*Cardiacos Négros*, Buenos-Airés, 1925. Observation n° 24).

Sujet de 63 ans. Sans antécédents. Fumeur et buveur sans maladie vénérienne. Malade depuis trois ans.

Symptômes. — Cyanose de la face, des oreilles et des muqueuses; langue saburrale et très cyanosée, extrémités cyanosées, dyspnée. Pas d'œdèmes. Rythme cardiaque normal; pas de bruit pathologique, sauf une accentuation du deuxième bruit pulmonaire; tension max. 17, min. 10.

Expectoration muco-sanguinolente, signes de bronchite à l'auscultation; respiration diminuée à la base droite coïnci-

dant avec une zone de submatité. Foie débordant les côtes.
Inégalité pupillaire.

Radiographie. — Saillie de l'arc pulmonaire en frontale et augmentation des dimensions des cavités droites; en oblique antérieure gauche on constate la saillie de l'artère pulmonaire.

Examen de sang : 9.400.000 globules rouges; taux d'hémoglobine 168 %. La polyglobulie est plus élevée au doigt qu'à l'oreille, elle s'est élevée, en outre à 15.000.000 après un quart d'heure de station verticale.

Autopsie. — Volume considérable du ventricule droit, le ventricule gauche paraissant être un appendice, épaissement des parois du ventricule droit, dilatation du tronc de l'artère pulmonaire.

Histologie. — Processus habituel et intense d'endartérite des petites artères du poumon.

Obs. XXXII. — Professeur Vaquez (Leçon faite à l'Hôpital de la Pitié, le 25 mars 1926. *Paris médical*, 3 juillet 1926).

Homme de 40 ans. Belge. Officier.

Antécédents. — Absence totale de cardiopathie et de bronchite. Absence d'antécédents d'alcoolisme ou de syphilis. Homme d'ailleurs très bien constitué et ayant fait toute la guerre dans un corps combattant.

Début de la maladie. — En 1918 par de la dyspnée d'effort survenant d'abord pendant la marche en terrain accidenté puis pour des efforts de moins en moins importants. La dyspnée s'accompagnait de sensation de constriction thoracique douloureuse. En même temps survenait la cyanose qui fut remarquée d'abord par l'entourage. Le malade avait noté

également une déformation des doigts et des ongles en baguettes de tambour. La cyanose fit porter d'abord le diagnostic d'érythémie ou maladie de Vaquez, puis d'affection congénitale du cœur, bien que dans cette maladie, la cyanose soit rarement aussi tardive en particulier chez un sujet soumis à des efforts physiques constants.

Symptômes. — Cyanose intense de la face, des extrémités et des muqueuses, bien plus marquée que celle que l'on observe habituellement au cours des affections congénitales du cœur. Dyspnée d'effort ; actuellement, la dyspnée survient même la nuit, le malade devant parfois se soulever dans son lit pour se reposer. Douleur pendant la marche avec étreinte analogue à celle que l'on constate au cours des crises d'angine de poitrine. Absence de souffle cardiaque. Bruit de galop droit. Turgescence des veines jugulaires. Le foie est gros et douloureux, il existe du reflux hépato-jugulaire ; œdèmes des malléoles. Doigts hippocratiques et ongles déformés en verre de montre.

Radioscopie. — 1° Un orthodiagramme pratiqué par M. Bordet a montré une augmentation des dimensions des cavités droites et une dilatation de l'artère pulmonaire ; des ombres hilaires étendues en pinceau vers l'intérieur des poumons ; 2° Une radiographie ou plutôt une téléradiographie pratiquée par le Dr Dioclès a montré en position de face l'ombre des branches de l'artère pulmonaire s'écartant du hile en tiges de bouquet. Une radiographie stéréoscopique pratiquée par le même opérateur a permis de mieux apprécier cette image.

Electrocardiogramme : prédominance droite.

Examen de sang : globules rouges 6.000.000.

Réaction de Wassermann : négative ; ce malade a cependant légèrement été amélioré par un traitement ioduré et mercuriel.

Examen du fond d'œil : dilatation considérable des vaisseaux du fond d'œil.

Les observations suivantes rapportent 3 cas de sclérose congénitale de l'artère pulmonaire constatée chez le nouveau-né. Nous les avons citées ici pour mémoire car elles paraissent appartenir à un syndrome tout à fait différent de celui qui fait le sujet de cette thèse.

Obs. XXXIII. — Viales et Combes (*British Journal of Children's diseases*, mars 1923).

Faiblesse cardiaque chez un enfant de 6 ans, associée à de l'athérome de l'artère pulmonaire et à une extrême dilatation du ventricule droit.

Obs. XXXIV. — Durante (Soc. Anat., janvier 1899).

Enfant né au septième mois sans aucun renseignement étiologique sur l'état de la mère.

Autopsie — Le péritoine contient un peu de liquide louche et des trainées de fibrine recouvrant les anses intestinales. Thymus petit et pâle, plèvres contenant quelques gouttes de liquide ; poumons très denses et congestionnés, cœur de volume normal, intégrité des appareils valvulaires. Au palper, l'artère pulmonaire donne une sensation analogue à celle de l'aorte athéromateuse ; après ouverture du vaisseau on note l'existence de plaques calcaires sur les parois dont quelques-unes ont 2 millimètres carrés de surface.

Histologie. — Ces lésions siègent dans le tiers interne de la tunique moyenne atteignant tous les degrés de la dégénérescence jusqu'à celui de la plaque calcaire. La plupart des fibres musculaires ont disparu, adventice intacte. L'aorte présente des lésions analogues, mais moins accusées.

Obs. XXXV. — Watzen (*Deutsches Med. Wochen Schrift.*, fév. 1924).

Fille de 11 mois. Présentant une cyanose accusée des muqueuses et des joues. Tachycardie avec souffle systolique de la pointe et accentuation du deuxième bruit pulmonaire. Œdèmes des membres inférieurs. Hypotrophie et apathie. Pas de signe de rhumatisme ni de syphilis.

Radioscopie. — Augmentation de l'aire cardiaque.

Autopsie. — Forte hypertrophie et dilatation du cœur droit qui couvre complètement le cœur gauche. Aucune lésion valvulaire. Artère pulmonaire épaissie et scléreuse dans tout son réseau. L'épaisseur de ces parois dépasse celle de l'aorte. Trou ovale perméable. Sténose des veines pulmonaires.

Histologie. — Endartérite et lésions de sclérose artérielle caractéristiques au niveau des petites branches en particulier, pas de trace d'infection des poumons mais signes de stase dans la petite circulation.

Ces trois observations très particulières semblent devoir être rapprochées de celles publiées par Lévy Fraenckel, se rapportant à l'athérome infantile celui-ci paraît se localiser de façon extrêmement rare à l'artère pulmonaire. On sait que pour cet auteur, la syphilis était généralement responsable de ces lésions artérielles chez l'enfant.

CONCLUSIONS

A côté de la sclérose secondaire de l'artère pulmonaire il existe une sclérose primitive qui mériterait mieux le nom d'endoartérite oblitérante primitive de l'artère pulmonaire.

Cette affection a, en effet, deux caractéristiques anatomiques : elle atteint dans sa totalité le réseau artériel pulmonaire, s'étendant dans toutes ses branches moyennes et petites jusqu'aux plus fines ramifications intrapulmonaires. Elle est le résultat d'une endoartérite oblitérante diffuse, frappant électivement l'intima s'accompagnant cependant assez souvent d'hypertrophie et d'épaississement de la tunique moyenne. A ces lésions initiales s'ajoutent des réactions secondaires : dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, hypertrophie considérable du ventricule droit telle qu'on ne l'observe dans aucune autre affection.

Sa symptomatologie est très spéciale.

Elle frappe le plus souvent des sujets jeunes, indemnes de toute affection cardiaque ou pulmonaire antérieures.

Son signe essentiel est une cyanose extrêmement accentuée, accompagnée d'accès d'hypercyanose parfois douloureux (angine pulmonaire hypercyanotique).

Cette cyanose associée à quelques signes moins caractéristiques, tels que dyspnée, est pour ainsi dire isolée dans le tableau clinique, l'examen physique en particulier celui de l'appareil cardiaque reste généralement négatif.

La radiologie acquiert de ce fait une valeur diagnostique considérable : 1^o La radioscopie constitue le procédé de choix pour apprécier la dilatation du tronc de l'artère pulmonaire et l'hypertrophie du ventricule droit ; 2^o La radiographie, dont l'utilité est beaucoup moindre pour les autres affections cardiaques, est précieuse ici, c'est à elle qu'il faut s'adresser pour déceler l'altération des branches moyennes et petites de l'artère pulmonaire.

La polyglobulie très prononcée, le taux très élevé d'hémoglobine, la dilatation des veines du fond d'œil constituent encore des symptômes non pas spéciaux à cette affection mais presque constants au cours de celle-ci.

Du fait de l'hypertension de la petite circulation et de l'hypertrophie du ventricule droit, la sclérose primitive de l'artère pulmonaire réalise des conditions analogues à celles des affections qui provoquent l'insuffisance ventriculaire gauche. Il en résulte que l'insuffisance cardiaque qui atteint ici le cœur droit s'accompagne de bruit de galop, d'arythmie extrasystolique et se signale par l'absence d'arythmie complète.

Quant à la pathogénie et à l'étiologie de la sclérose primitive de l'artère pulmonaire, elles sont encore mal connues, et son origine syphilitique admise par certains auteurs est loin d'être démontrée.

On peut également supposer qu'il s'agit d'un syndrome d'endoartérite oblitérante analogue à celui de la maladie de Buerger, mais si cette hypothèse est assez séduisante, elle n'a pas encore fait ses preuves.

Vu : le Président de la thèse,
VAQUEZ.

Vu : le Doyen,
ROGER.

Vu et permis d'imprimer :
Pour le Recteur de l'Académie de Paris,
L'Inspecteur d'Académie :
MAURELLET.

BIBLIOGRAPHIE

Arrillaga. — La sclérose de l'artère pulmonaire. Thèse
Buenos-Aires, 1912.

— Sclérose de l'artère pulmonaire secondaire à certains
états pulmonaires chroniques (Archives des Maladies
du Cœur, 1913, n° 8).

— Sclérose de l'artère pulmonaire (Deuxième Congrès.
National de Médecine, octobre 1922).

— Esclérosis de la artériar pulmonar (Revista del Circ.
Med. Argentino, novembre 1923).

— Les cardiaques noirs (Société Médicale des Hôpitaux,
13 mars 1924).

— Anévrisme de l'artère pulmonaire chez les cardiaques
noirs (Soc. Méd. des Hôpitaux, 25 juillet 1924).

— Revista Medica latino americana, septembre 1915
« Cardiacos negros ». Buenos-Aires, 1925).

Arrillaga et Elizalde. — Revista de la Association medica
argentina, novembre 1920).

— Caractères histopathologiques de la maladie d'Ayerza,
(Compte rendu de la Société de Biologie. Paris,
1921).

Arrillaga et Thomas Cabred. — Revue de l'Association médi-
cale argentine, 1924.

Aust. — Casuist beitrage zur sklérose der lungen arterie,
(Munchen Mediz. Wochen., 1892, n° 39).

Azevedo de Conzaves. — A propos de l'étiologie de la maladie d'Ayerza (Portugal Medico, 1924, n° 11).

Barbaro. — Maladie d'Ayerza (Revista de l'Association Medica Argentina, janvier 1917).

Bordet. — Radiologie de l'artère pulmonaire (La Médecine mars 1922).

Borelli. — Giorn. Acad. medicina di Torino, mars 1913).

Brachetto Brian. — Anatomie pathologique de la maladie d'Ayerza (Rev. de la Soc. de Méd. Int., nov. 1925. Buenos-Aires).

Cassarini. — Sclérose primitive de l'artère pulmonaire (Ospe-dale Maggiore, Mayo 1924).

Cavina. — Sténose expérimentale de l'artère pulmonaire chez le lapin (Arch. Ital. de Biologie, août 1916).

Cloeita et Anderes. — Etude sur les propriétés vaso-motrices de l'artère pulmonaire (Arch. fur Pathol. und. Pharmac., avril 1914).

Crouzon et Grenaudier. — Société médicale des Hôp., 1922, p. 34).

Dionisi. — Sclérose primitive de l'artère pulmonaire (Congresso di Pathol. Palermo, 1908)

Engelen. — Deutch. Med. Wochen., 1923, n° 21).

Eppinger et Wagner. — Sclérose primitive de l'artère pulmonaire (Diseases Arch., 1920).

Escudero (Pedro). — Revue de la Soc. de Médecine Interne Buenos-Aires, 1925.

— Revue critique de la sclérose de l'artère pulmonaire (Archives des Maladies du Cœur, 1926, n° 7).

Fischer. — Deutsh. Archiv. Kl. Med., 1919, Bd. 97).

Franck et Evans. — Sclérose unilatérale de la branche gauche de l'artère pulmonaire avec hypertrophie du ventricule droit (Johns Hopkins Bulletin, sept. 1913).

- Gamma.* — Sul arterio sclerosi pulmōnali (Pathologia, 1^{er} mars 1921).
- Garcia del Real.* — Traité de pathologie médicale, t. 4.
- Giroux (Léon).* — La sclérose de l'artère pulmonaire. Thèse Paris, 1910).
- Giroux (René).* — Le bruit de galop. Thèse Paris, 1923.
- Gonzales Oloecha.* — Sclérose de l'artère pulmonaire et emphysème (Archivos di cardiologia y hematologia, 1926, n° 2).
- Gunther et Kruttsch.* — Frankfurt. fur Patholog., 1920, Bd. 23).
- Hart.* — Sclérose de l'artère pulmonaire (Berliner Klinisch. Wochen., 1926, 20 mars).
- Heitz et Sergent.* — Traité de pathologie interne. Maladie des artères.
- Jeanselme.* — Maladie bleue d'origine syphilitique (Soc. Méd. des Hôpitaux, 26 novembre 1915).
- Kitamura.* — Zeitsch F. Klin. Medic., 1908, LXV, 65.
- Kolb.* — Wiener wochenblatt, 1865, XXI, 45 (cité par Romberg).
- Lang.* — Diagnostic clinique de sclérose de l'artère pulmonaire (Deutsch Arch. Fur Medit. Klin., 1924, Bd. 143).
- Laubry et Parvu.* — Sténose pulmonaire avec dilatation de l'artère pulmonaire en aval (Soc. Méd. des Hôp. novembre 1920).
- Leconte et Bordet.* — Anévrisme de l'artère pulmonaire (Soc. Méd. des Hôp., mars 1924).
- Lereboullet et Heitz.* — Pathologie de l'artère pulmonaire (Paris Médical, 1922).
- Létulle.* — Anévrysmes de l'artère pulmonaire (Soc. An. de Paris, 29 mai 1920).
- Létulle et Jacquelin.* — Anévrysme de l'artère pulmonaire (Archives des Maladies du Cœur, sept. 1921).

- Levy-Fraenckel.* — Athérome infantile (Archives des Maladies du cœur, 1912).
- Liebig.* — Sclérose de l'artère pulmonaire primitive chez un syphilitique (Zentral B. für Herz U. Gefässkr., 1926, III).
- Ljungdall.* — Recherches sur l'artério-sclérose et la petite circulation. Bergmann. Wiesbaden, 1915.
- Loeb.* — Artério-sclérose expérimentale par le lactate de soude (Soc. de Méd. Interne et de Pédiatrie de Berlin, 6 juillet 1914).
- Loewenstein.* — Thrombo-artérite pulmonaire (Frankfurt. Zeit. für Pathol., 1922, n° 27).
- Lutembacher.* — Endartérite subaigue de l'artère pulmonaire chez les cardiaques.
- Meixner.* — Sclérose de l'artère pulmonaire (Zentralblatt für Hertz u. Gefassk r., 1914, p. 414).
- Mangini.* — Radiologie des affections de l'artère pulmonaire. Thèse Paris, 1924.
- Mattirolo.* — Sclérose primitive de l'artère pulmonaire (Archivio per le Scienze Mediche, vol. 44, p. 124, 1921).
- Monckeberg.* — Sclérose de l'artère pulmonaire (Deutsche Med. Wochen, août 1907).
- Montes-Pareya.* — Sclérose de l'artère pulmonaire (Revista Medica del Uruguay, octobre 1924).
- Morse.* — Lymphomatic polycythemia with cyanosis and dyspnea (Archives of Int. Medic., 1^{er} avril 1924).
- Muntzer.* — Sclérose de l'artère pulmonaire (Ergebnisse der gesamt medicin., 1923, Bd 4).
- Sclérose de l'artère pulmonaire (Wiener Arch. für inn. Mediz., 1921, n° 3).
- Palacio.* — Sclérose de l'artère pulmonaire. Thèse Buenos-Aires, 1918.

Parkes Weber. — Sclérose de l'artère pulmonaire (Archives des Maladies du Cœur, 1913, p. 266).

— British medical journal, 30 octobre 1920.

Pezzi. — La sclérose primitive de l'artère pulmonaire (Soc. Lomb. Med. et Biol., 15 juin 1923).

Pilloti (J.). — Arterio-sclérose primitive diffuse de la petite circulation (Revista Ospedaliera, Rome, octobre 1923).

Posselt. — Sclérose primitive de l'artère pulmonaire (Munchen mediz. Wochen., 1918, n° 31).

— Artério-sclérose primitive de l'artère pulmonaire (Wiener Arch. für inn. Mnd., Bd 11, 1925).

Ribierre et Giroux. — Sclérose de l'artère pulmonaire (Société Méd. des Hôpitaux, novembre 1921).

Roggers (Léonard). — The Quaterly Journal of Medecine, oct. 1908.

Romberg. — Sclérose de l'artère pulmonaire (Arbeiten Aus der. Med. Klin., Leipzig, 1893).

Rossle. — Sclérose de l'artère pulmonaire (Munch. Med. Woch., 1908, n° 8).

Sanders (W.). — Sclérose de l'artère pulmonaire (Arch. of International Med. Chicago, avril 1909).

Savini. — Radiodiagnostic de la sclérose de l'artère pulmonaire (Zentralblatt für Hertz u. Gefäss Krank., juin 1915).

Tchistovitch. — Thrombo endartérite pulmonaire chronique (Société de Biologie de Pétrograd, déc, 1923)

Tirumurti. — Athérome primitif de l'artère pulmonaire (Indian Medical Gazette, décembre 1915).

Thoyer-Rozat. — Etude anatomo-radiologique de l'artère pulmonaire de l'aorte et de la veine cave supérieure. Thèse Paris, 1919.

Vaquez. — La sclérose de l'artère pulmonaire (Paris médical, 3 juillet 1926).

Vaquez et Bordet. — Radiologie des vaisseaux de la base du cœur. Baillière, 1920.

Vaquez et Magniel. — Athérome de l'artère pulmonaire (Pratique Médicale, juillet 1922).

Vela (Manuel). — Maladie de Ayerza et Arrillaga (Archivos de Cardiología y Hematología, 1926, n° 1).

Viale et Combes. — Faiblesse cardiaque chez un enfant de six ans associée à de l'athérome pulmonaire et à une dilatation du ventricule droit (British Journal of children's diseases).

Warthin (Scott). — Une observation de cardiaque noir avec présence de tréponèmes dans la paroi de l'artère pulmonaire (American Journal of Syphilis, 1^{er} octobre 1917).

— La Prensa medica argentina, juin 1917.

— Un cas de maladie d'Ayerza en relation avec une sclérose syphilitique de l'artère pulmonaire (Association of American Physicians, 16 juin 1919).

Watzen. — Sclérose isolée de l'artère pulmonaire chez un enfant (Deutsch Mediz. Wochend., 8 février 1924).

Wiggers. — Action de l'adrénaline sur les vaisseaux pulmonaires (Journal of Pharmacology and Experimental Therapeutic, octobre 1909).

Wodinski. — Sclérose de l'artère pulmonaire (Citati da Possett).

Wood (Horatio). — Recherches sur la circulation pulmonaire (Journal of Experimental Med.).

Zeman (F. D). — Syphilitic arterosclerosis of a pulmonary presenting clinically the symptoms of Ayerza's diseases (Proc. New-York Path. Soc., 1923, XXIII, 58-63).

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction.....	9
Historique.....	11
Anatomie Pathologique.....	17
Symptomatologie.....	24
Evolution.....	42
Pronostic.....	45
Complications.....	45
Diagnostic.....	47
Etiologie.....	50
Pathogénie (Etudes Physiologiques et Expérimentales).....	57
Traitement.....	59
Observations.....	61
Conclusions.....	81
Bibliographie.....	85

FIGURES

I. — Orthodiagramme de sclérose primitive de l'artère pulmonaire.....	37
II. — Electrocardiogramme de sclérose primitive de l'artère pulmonaire.....	39
III. — Téléradiographie de sclérose primitive de l'artère pulmonaire.	40-41

